

Органосохраняющее лечение рака почки на фоне аутосомно-доминантной поликистозной болезни почек

А.М. Пожарицкий, А.И. Ролевич, Л.Н. Суслов, А.Н. Рябчевский

ГУ «Республиканский научно-практический центр онкологии и медицинской радиологии им. Н.Н. Александрова»; Республика Беларусь, 223040 Минский район, п. Лесной, 2

Контакты: Александр Михайлович Пожарицкий djshema46@gmail.com

Аутосомно-доминантная поликистозная болезнь почек занимает 1-е место по распространенности среди наследственных заболеваний почек, однако сочетание данной патологии с почечно-клеточным раком является достаточно редким клиническим наблюдением. Главным методом лечения в подобной ситуации является нефрэктомия. В статье представлен клинический случай пациента 69 лет с диагнозом рака левой почки pT1bN0M0, I стадия, на фоне аутосомно-доминантной поликистозной болезни почек и хронической болезни почек. По причине выраженной сопутствующей патологии почек пациенту в ноябре 2024 г. выполнено органосохраняющее хирургическое лечение в объеме резекции левой почки с фенестрацией и иссечением почечных кист. Течение раннего и позднего послеоперационных периодов без осложнений и с сохранением почечной функции.

Ключевые слова: аутосомно-доминантная поликистозная болезнь почек, светлоклеточный почечно-клеточный рак, органосохраняющее лечение

Для цитирования: Пожарицкий А.М., Ролевич А.И., Суслов Л.Н., Рябчевский А.Н. Органосохраняющее лечение рака почки на фоне аутосомно-доминантной поликистозной болезни почек. Онкоурология 2025;21(1):107–11.

DOI: <https://doi.org/10.17650/1726-9776-2025-21-1-107-111>

Organ-sparing treatment of kidney cancer in the context of autosomal dominant polycystic kidney disease

A.M. Pozharytski, A.I. Rolevich, L.N. Suslov, A.N. Ryabcheuski

N.N. Alexandrov Republican Scientific and Practical Center of Oncology and Medical Radiology; 2 Lesnoy Minsk District 223040, Republic of Belarus

Contacts: Aliaksandr Mikhailovich Pozharytski djshema46@gmail.com

Autosomal dominant polycystic kidney disease is the most common hereditary kidney disease, but the combination of this pathology with renal cell carcinoma is a rare clinical observation. The main treatment method in this situation is nephrectomy. The article presents a clinical case of a 69-year-old patient diagnosed with left kidney cancer pT1bN0M0, stage I with autosomal dominant polycystic kidney disease and chronic kidney disease. Due to severe concomitant kidney pathology, the patient underwent organ-preserving surgery in November of 2024 which included resection of the left kidney with fenestration and excision of renal cysts. The early and late postoperative periods were uneventful with preservation of renal function.

Keywords: autosomal dominant polycystic kidney disease, clear cell renal cell carcinoma, organ-sparing treatment

For citation: Pozharytski A.M., Rolevich A.I., Suslov L.N., Ryabcheuski A.N. Organ-sparing treatment of kidney cancer in the context of autosomal dominant polycystic kidney disease. Onkourologiya = Cancer Urology 2025;21(1):107–11. (In Russ.).

DOI: <https://doi.org/10.17650/1726-9776-2025-21-1-107-111>

Введение

Аутосомно-доминантная поликистозная болезнь почек (АДПБП) является самым распространенным наследственным заболеванием почек с частотой встречаемости 1:1000–2500 человек, проявляющим клиническую симптоматику в среднем после 40 лет и приводящим к терминальной хронической почечной недостаточности после 60 лет. Аутосомный вариант болезни связан с мутацией гена *PKD-1*, закодированного в хромосоме 16, что приводит к цилиопатии из-за дефицита белка полицистина 1 и избыточной пролиферации афункционального эпителия, выстилающего стенки кист [1]. Кроме этого, отдельно выделяют аутосомно-рецессивный вариант почечного поликистоза, возникающего при мутации

гена *PKHD-1*, закодированного в хромосоме 6, вследствие чего наблюдаются дефицит белка фиброцистина и образование множества мельчайших кист интрапаренхиматозно. Встречается данный вариант болезни в 100 раз реже, клинические проявления начинаются уже с рождения (артериальная гипертензия, нарушение азотистого обмена) и провоцируют терминальную хроническую почечную недостаточность к 20 годам [2].

В 1888 г. французским анатомом F. Lejars дано подробное описание почечного поликистоза, а уже в 1934 г. авторами Walters и Braasch выдвинуто предположение об АДПБП как о предрасполагающем факторе развития почечно-клеточного рака [3]. Тем не менее до сих пор данная теория подвергается большой критике ввиду малого количества клинических наблюдений [4, 5]. Связано это и со сложностью постановки диагноза почечно-клеточного рака на фоне множественного кистозного поражения почки.

Вашему вниманию представляется наш опыт выполнения органосохраняющей операции мужчине 69 лет по поводу рака левой почки pT1bN0M0 (стадия I, клиническая группа 2b) на фоне АДПБП. Постановка диагноза возможна благодаря методам визуализации (ультразвуковое исследование (УЗИ), компьютерная томография, магнитно-резонансная томография) и дальнейшей интерпретации полученных результатов по критериям Grantham [6]. В нашем случае диагноз установлен путем выполнения компьютерной томографической ангиографии (КТА) органов брюшной полости и обнаружения более 4 кист в каждой почке при возрасте пациента старше 60 лет (табл. 1). Исходя из рекомендации Американского общества нефрологов, мы не выполняли генетическое тестирование пациента ввиду отсутствия показаний (потенциальный донор почки, раннее проявление симптомов,отягощенный семейный анамнез) [7].

Клинический случай

Пациент в апреле 2024 г. в рамках ежегодной диспансеризации консультирован у терапевта по месту жительства по поводу сопутствующей кардиальной патологии (ишемическая болезнь сердца: атеросклеротический кардиосклероз, атеросклероз аорты; постоянная форма фибрилляции предсердий, тахисистолический вариант; хроническая сердечная недостаточность H2A, функциональный класс 2 по классификации NYHA (New York Heart Association, Нью-Йоркская кардиологическая ассоциация); вторичная легочная гипертензия, давление в легочной артерии систолическое 42 мм рт. ст.; артериальная гипертензия II степени, риск 4), сахарного диабета 2-го типа (состояние клинко-метаболической субкомпенсации) и ожирения III степени (индекс массы тела 41,7 кг/м²). В общем анализе мочи обнаружены протеинурия (0,3 г/л) и лейкоцитурия, в связи с чем пациент был направлен на консультацию к урологу.

Таблица 1. Диагностические критерии Grantham

Table 1. Grantham diagnostic criteria

Возраст, лет Age, years	Количество кист Number of cysts
Ультразвуковое исследование (пациенты с риском развития аутосомно-доминантной поликистозной болезни почек 1-го типа) Ultrasonography (at risk of autosomal dominant polycystic kidney disease type 1)	
<30	>2 в одной или обеих почках >2 in one or both kidneys
30–59	>2 в каждой почке >2 in each kidney
>60	>4 в каждой почке >4 in each kidney
Ультразвуковое исследование (пациенты с риском и неизвестным генотипом) Ultrasonography (at risk and unknown genotype)	
15–39	>3 в одной или обеих почках >3 in one or both kidneys
40–59	>2 в каждой почке >2 in each kidney
>60	>4 в каждой почке >4 in each kidney
Магнитно-резонансная томография (пациенты с риском) Magnetic resonance imaging (at risk)	
<30	>5 в каждой почке >5 in each kidney
30–44	>6 в каждой почке >6 in each kidney
45–59 (женщины) 45–59 (females)	>6 в каждой почке >6 in each kidney
45–59 (мужчины) 45–59 (males)	>9 в каждой почке >9 in each kidney

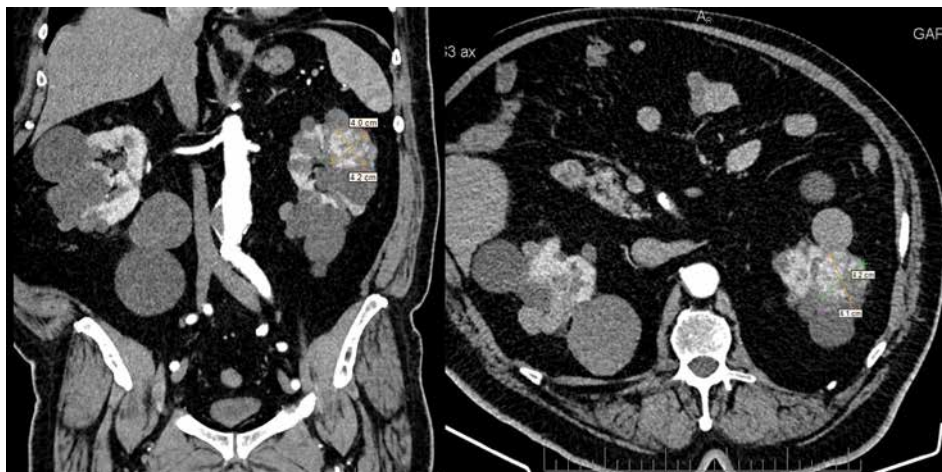


Рис. 1. Множественные разноразмерные кисты обеих почек, а также кистозно-солидное образование размерами 42 × 43 × 49 мм в верхней трети левой почки

Fig. 1. Multiple cysts of varying sizes in both kidneys, as well as a cystic solid lesion measuring 42 × 43 × 49 mm in the upper third of the left kidney

В мае по направлению уролога пациенту было выполнено УЗИ органов брюшинного пространства, при котором обнаружены множественные кисты обеих почек в диаметре от 15 до 60 мм и однородное образование в верхней трети левой почки размерами 45 × 40 мм с единичными локусами кровотока в режиме цветового доплеровского картирования.

Пациент направлен к онкологу по месту жительства. В июле 2024 г. выполнена КТА органов брюшной полости и малого таза: в верхней трети левой почки выявлено кистозно-солидное образование размерами 42 × 43 × 49 мм, неравномерно накапливающее контрастное вещество. В обеих почках множественные разновеликие гиподенсивные образования максимальным размером в нижнем полюсе правой почки 108 × 100 × 98 мм, не накапливающие контрастное вещество. Ниже отхождения почечных артерий аневризматическое расширение брюшного отдела аорты до 45 мм с тромботической массой толщиной до 14 мм (рис. 1).

Для дальнейшего лечения пациент был направлен в Республиканский научно-практический центр онкологии и медицинской радиологии им. Н.Н. Александрова.

При сборе анамнеза установлено, что пациент не знал о наличии множественных кист в почках до выполнения УЗИ, наличие поликистоза почек или любого онкологического заболевания у ближайших родственников отрицает. У пациента есть взрослый сын, которого мы также хотели пригласить для обследования, однако по причине проживания за границей нам не удалось с ним связаться.

Во время первичного осмотра артериальное давление 150/100 мм рт. ст., пациент отмечает артериальную гипертензию с 50-летнего возраста, на постоянной основе принимает лизиноприл и бисопролол. Также отмечает боли в пояснице, которые связывает с выполнением физических нагрузок (купируются приемом нестероидных

противовоспалительных препаратов), при пальпации почки безболезненны, гематурию отрицает. При биохимическом исследовании венозной крови показатели в пределах референсных значений, кроме креатинина (133 мкмоль/л; скорость клубочковой фильтрации по формуле СКД-EPI 52 мл/мин/1,73 м²) — установлен диагноз «хроническая болезнь почек С3а». По причине сопутствующей патологии почек (АДПБП + диабетический и гипертензивный нефроангиосклероз) принято решение об открытом органосохраняющем вмешательстве.

В конце ноября 2024 г. пациенту выполнена открытая резекция левой почки с фенестрированием и иссечением стенок почечных кист (рис. 2, 3). Для укрытия опу-



Рис. 2. Множественные кисты и кистозно-солидное образование верхней трети левой почки

Fig. 2. Multiple cysts and a cystic solid lesion in the upper third of the left kidney



Рис. 3. Ложе опухоли и иссеченные кисты
Fig. 3. Tumor bed and excised cysts

холлевого ложа и сшивания почечной капсулы использован монофиламентный шовный материал V-Loc и хирургический клей на основе человеческого альбумина (рис. 4) по причине крайне рыхлой остаточной паренхимы. С гемостатической целью применена желатиновая губка (рис. 5). В целях восстановления привычной анатомии сшиты паранефральный жир и фасция Героты. Длительность вмешательства составила 150 мин, почечной ишемии — 16 мин, объем кровопотери — 120 мл.

Гистологическое заключение: светлоклеточный почечно-клеточный рак pT1b, Grade 3 по классификации ISUP (International Society of Urological Pathology, Международное общество урологических патологов) (рис. 6). В крае резекции и жировой клетчатке признаков опухо-

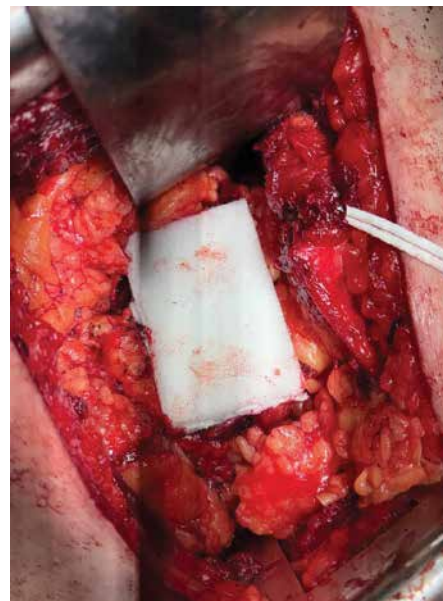


Рис. 5. Гемостаз опухолевого ложа желатиновой губкой
Fig. 5. Hemostasis of the tumor bed with a gelatin sponge

левого роста не выявлено. Другие патологические процессы: фокальный и глобальный склероз клубочков в перитуморозной зоне, очаговая лимфогистиоцитарная инфильтрация, очаговый склероз и гиалиноз стенки мелких артерий, избирательный некроз эпителия извитых канальцев, мелкие очаги тиреоидизации.

В послеоперационном периоде состояние пациента стабильное, диурез достаточный, гематурия по уретральному катетеру наблюдалась в течение первых суток после операции. На 2-е сутки гематурия разрешилась самостоятельно, уретральный катетер удален. По данным контрольных клиничко-лабораторных исследований показатели без резких патологических сдвигов. Пациент выписан с улучшением на 5-е сутки после операции.



Рис. 4. Укрытие кистозного дефекта хирургическим клеем
Fig. 4. Covering the cystic defect with surgical glue

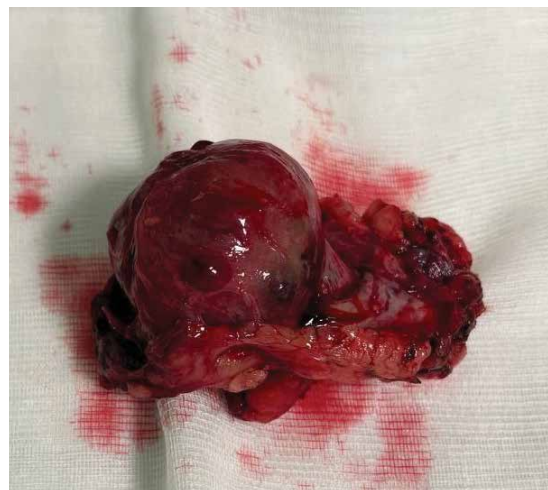


Рис. 6. Удаленная опухоль левой почки (макропрепарат)
Fig. 6. Resected tumor of the left kidney (macro specimen)

При контрольной явке за результатами гистологического исследования через 14 дней после выписки пациент жалоб не предъявлял. Предоставлены данные общего и биохимического анализов крови, выполненных по месту жительства: уровни креатинина 111 мкмоль/л (скорость клубочковой фильтрации по формуле СКД-ЕП 58 мл/мин/1,73 м²), калия 3,73 ммоль/л, мочевины 7,4 ммоль/л. При осмотре передняя брюшная стенка не напряжена, признаков воспаления послеоперационной раны и отграниченных жидкостных скоплений в ней нет. Поясничные области при пальпации безболезненны, гематурию отрицает. Наблюдение за пациентом продолжается онкологом и терапевтом по месту жительства. В плане — выполнение динамической нефросцинтиграфии.

Заключение

Аутосомно-доминантная поликистозная болезнь почек в сочетании с почечно-клеточным раком — весьма редкое клиническое наблюдение. В описанном на-

ми случае почечно-клеточный рак и АДПБП были обнаружены случайно во время УЗИ и рентгенологического исследования на фоне отсутствия клинических проявлений обоих заболеваний. Кроме классического поражения почек у пациента также имелось аневризматическое поражение брюшного отдела аорты, что часто наблюдается при АДПБП.

По причине выраженной сопутствующей патологии и риска хронической почечной недостаточности методом выбора в подобной ситуации может быть резекция почки с фенестрацией и иссечением стенок почечных кист. В дальнейшем, по рекомендациям Европейской ассоциации урологов, в течение первых 2 лет после лечения через каждые 6 мес будет проводиться обследование пациента в объеме компьютерной томографии, КТА органов брюшной полости и биохимического анализа крови, а затем в том же объеме ежегодно. Кроме этого, важно обследовать его ближайших родственников в целях вероятного выявления аналогичных изменений в почках.

ЛИТЕРАТУРА / REFERENCES

1. Hansen C., Derrick M., Warriach I. et al. The association between autosomal dominant polycystic kidney disease and renal cell carcinoma. *Open J Urol* 2021;5:84–90. DOI: 10.4236/oju.2015.56013
2. Bergmann C., Guay-Woodford L., Harris P.C. et al. Polycystic kidney disease. *Nat Rev Dis Primers* 2018;4(1):50–8. DOI: 10.1038/s41572-018-0047-y
3. Hajj P., Ferlicot S., Massoud W. et al. Prevalence of renal cell carcinoma in patients with autosomal dominant polycystic kidney disease and chronic renal failure. *Urology* 2009;74(3):631–4. DOI: 10.1016/j.urology.2009.02.078
4. Jilg C.A., Drendel V., Bacher J. et al. Autosomal dominant polycystic kidney disease: prevalence of renal neoplasias in surgical kidney specimens. *Nephron Clin Pract* 2013;123:13–21. DOI: 10.1159/000351049
5. Vias P., Goyal S., Madan R. et al. Renal cell carcinoma in the background of autosomal dominant polycystic kidney disease: report of two cases and review of literature. *Indian J Med Paediatr Oncol* 2023. DOI: 10.1055/s-0043-57268
6. Grantham J., Torres V., Chapman A. et al. The importance of total kidney volume in evaluating progression of polycystic kidney disease. *N Engl J Med* 2006;354(20):2122–30. DOI: 10.1056/NEJMoa054341
7. Parfrey P.S., Bear J.C., Morgan J. et al. The diagnosis and prognosis of autosomal dominant polycystic kidney disease. *N Engl J Med* 2018;323(16):1085–90. DOI: 10.1056/NEJM199010183231601

Вклад авторов

А.М. Пожарицкий: разработка концепции исследования, написание статьи, обзор публикаций по теме статьи;

А.И. Ролевич: научное руководство, научное редактирование;

Л.Н. Суслов: хирургическое лечение пациента, научное редактирование;

А.Н. Рябчевский: анализ полученных данных.

Authors' contributions

A.M. Pozharytski: developing the research concept, article writing, reviewing of publications of the article's theme;

A.I. Rolevich: scientific guidance, scientific editing;

L.N. Suslov: surgical treatment of the patient, scientific editing;

A.N. Ryabchevski: analysis of the obtained data.

ORCID авторов / ORCID of authors

А.И. Ролевич / A.I. Rolevich: <https://orcid.org/0000-0002-9811-6591>

Л.Н. Суслов / L.N. Suslov: <https://orcid.org/0009-0006-3712-8405>

Конфликт интересов. Авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов.

Conflict of interest. The authors declare no conflict of interest.

Финансирование. Работа выполнена без спонсорской поддержки.

Funding. The work was performed without external funding.

Соблюдение прав пациентов. Пациент подписал информированное согласие на публикацию своих данных.

Compliance with patient rights. The patient gave written informed consent to the publication of his data.

Статья поступила: 25.02.2025. **Принята к публикации:** 25.03.2025. **Опубликована онлайн:** 30.04.2025.

Article submitted: 25.02.2025. **Accepted for publication:** 25.03.2025. **Published online:** 30.04.2025.