

## РЕЦИДИВИРУЮЩАЯ БИЛАТЕРАЛЬНАЯ НЕФРОБЛАСТОМА У ПАЦЕНТКИ 17 ЛЕТ

Билатеральная нефробластома (БН) представляет собой злокачественную опухоль, чаще встречающуюся у детей в возрасте от 2 до 5 лет. В структуре детских опухолей данный вид новообразования регистрируется не более чем в 10% случаев от общего числа злокачественных опухолей почек у детей. Лечение больных двухсторонней нефробластомой имеет свои особенности и представляет определенные трудности для специалистов детских онкологов. Связано это с редкостью заболевания, морфологическими особенностями опухоли, выбором тактики хирургического вмешательства. Вот почему оказание помощи больным БН должно проводиться в детских онкологических отделениях, имеющих опыт лечения данной группы пациентов. Мы не раз приводили клинические наблюдения больных БН на страницах нашего сайта. Из-за редкости заболевания каждый новый случай представляет интерес для специалистов детских онкологов, детских хирургов и врачей, занимающихся и интересующихся вопросами детской онкологии.

*Москвичка Ж., 2004 г. рождения заболела в 2006 г в возрасте 2-х лет, когда родители обратили внимание на увеличение живота у ребенка. При обследовании в НИИ детской онкологии и гематологии НМИЦ им. Н.Н. Блохина была диагностирована двухсторонняя опухоль почек – нефробластома. Предоперационная полихимиотерапия (ПХТ) проведена согласно протоколу лечения БН до января 2007 г.*

*30 января 2007 г. **1-я операция:** срединная лапаротомия, резекция правой почки с опухолью. После операции проводились курсы ПХТ согласно имеющемуся протоколу терапии.*

*19.02.2007 г. **2-я операция:** срединная релапаротомия, резекция левой почки с опухолью. Гистологическое исследование в обоих случаях выявило **нефробластоматоз с узлами нефробластомы**. Послеоперационные курсы ПХТ были завершены в конце 2007 г. В дальнейшем проводилось динамическое наблюдение за ребенком врачей детских онкологов и участкового педиатра. Ремиссия до 2013 г.*

*В начале 2013 г. при контрольном осмотре был выявлен рецидив заболевания – обнаружена опухоль в области левой почки. Дальнейшее лечение проводилось в ГБУЗ «Научно-практический центр специализированной медицинской помощи детям им. В.Ф. Войно-Ясенецкого Департамента здравоохранения г. Москвы» (НПЦ).*

*После предоперационной ПХТ 04.04.2013 г. выполнена **3-я операция:** релапаротомия, резекция среднего сегмента левой почки с опухолью.*

*Гистологическое исследование, произведенное в лаборатории патоморфологии НМИЦ им. Д. Рогачева МЗ РФ, выявило нефробластому без признаков анаплазии. Установлена группа промежуточного риска. Опухолевые клетки в зоне резекции не обнаружены.*

Проведена референс-диагностика гистологических препаратов в лаборатории патоморфологии НМИЦ им. Н.Н. Блохина МЗ РФ: узел нефробластомы «чистого» бластемного варианта строения, без анаплазии, на фоне нефробластоматоза. По краю резекции опухолевые клетки не обнаружены.

Ребенку проведено лечение по второй линии протокола терапии нефробластомы. После окончания ПХТ за ребенком осуществлялся динамический контроль специалистов детских онкологов.

В декабре 2015 года при очередном обследовании был выявлен локальный рецидив болезни – обнаружены два опухолевых узла в правой почке.

22.12.15 произведено оперативное вмешательство (**4-я операция**) в объеме: срединная релапаротомия. Резекция верхнего полюса и части среднего сегментов правой почки с опухолевыми узлами.

Гистологическое заключение подтвердило диагноз нефробластомы. Края резецированной почки свободны от опухолевых клеток.

В послеоперационном периоде ребенок получал ПХТ по схеме ICE в альтернирующем режиме. Лечение девочка перенесла с выраженной цитопенией, потребовавшей переливания компонентов крови. ПХТ была завершена в апреле 2016 г. В дальнейшем проводился динамический контроль за пациенткой.

Клиническая ремиссия продолжалась до февраля 2022 г (6 лет). При контрольном УЗИ органов брюшинного пространства в правой почке выявлена опухоль 43x25мм, с четким контуром, средней эхогенности. Пациентка госпитализирована в НПЦ для лечения. При компьютерной ангиографии обнаружена опухоль, занимающая часть верхнего и среднего сегментов правой почки размерами 50x27x42мм (рис. 1).

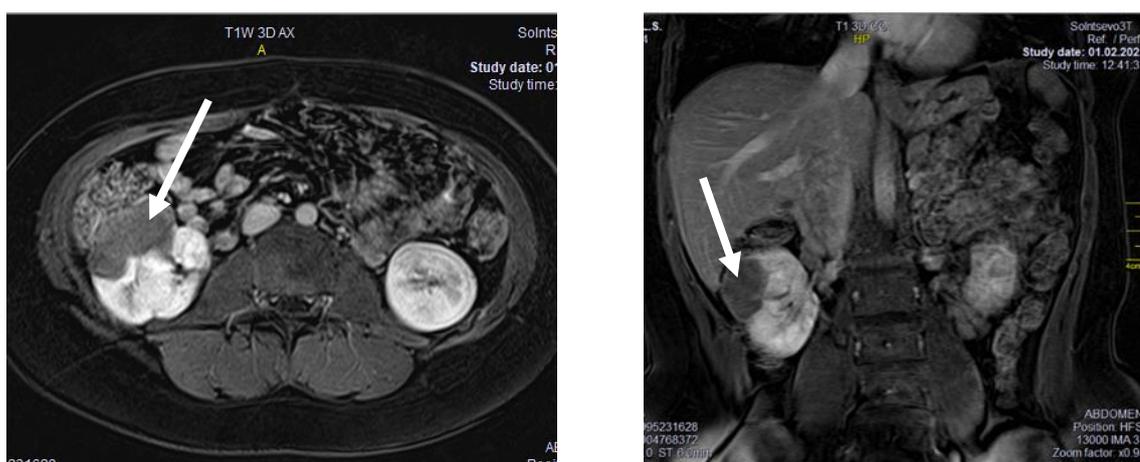


Рис. 1. На представленных снимках КТ, выполненных с контрастным усилением, отчетливо определяется опухоль, располагающаяся в верхнем и частично среднем сегментах правой почки (отмечено стрелками)

После проведенной предоперационной ПХТ на консилиуме врачей принято решение о выполнении ребенку органосохраняющей операции: резекции правой почки с опухолью.

*1 марта 2022 операция: срединная лапаротомия, резекция части верхнего и среднего сегментов правой почки с опухолью.*

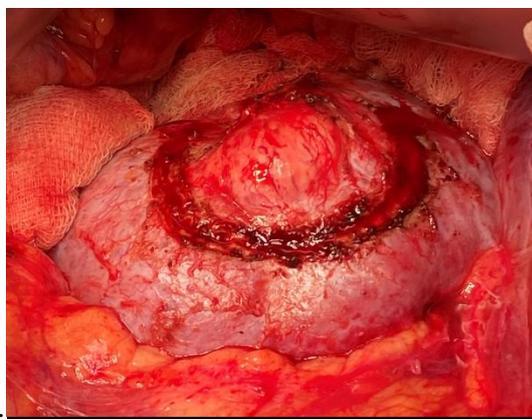
*Операционная бригада: хирург – проф. Шароев Т.А., ассистент – Рохоев М.А., операционная сестра – Соловьева Ю.И., анестезиолог – Илларионов Ю.В.*

*Срединная лапаротомия. Рассечены многочисленные спайки между передней брюшной стенкой и петлями кишечника. Вскрыта брюшина в правом боковом канале. Правая почка с определенными техническими трудностями из-за ранее произведенных операций выделена из окружающих тканей. При ревизии часть верхнего и среднего сегментов почки занимает опухоль белесоватого цвета, располагающаяся на переднелатеральной поверхности, размерами 5,0 x 4,0 см, возвышающаяся над поверхностью почки на 1,0 см (рис. 2).*



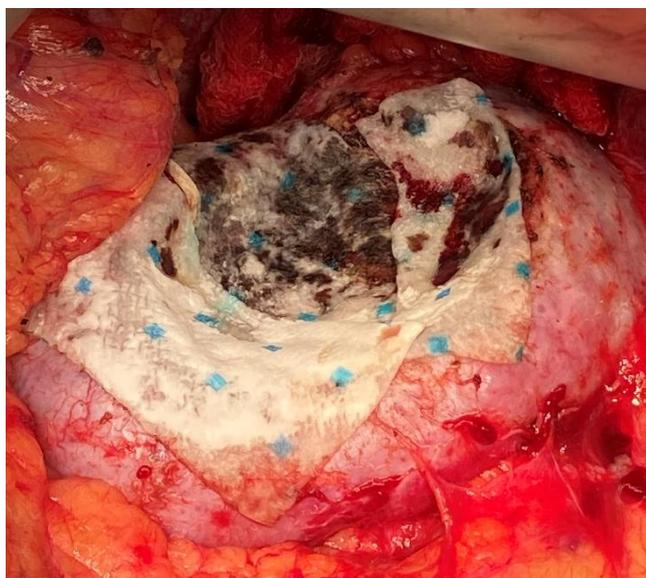
*Рис. 2. Этап операции. Правая почка выделена из окружающих тканей. часть верхнего и среднего сегментов почки занимает опухоль белесоватого цвета, располагающаяся на переднелатеральной поверхности, размерами 5,0 x 4,0 см, возвышающаяся над поверхностью почки на 1,0 см*

*При ревизии органов живота другой патологии не выявлено. Выполнено интраоперационное УЗИ правой почки. Определены границы опухоли. Электроиглой намечена зона резекции почки (рис. 3).*



*Рис. 3. Этап операции. После интраоперационного УЗИ и уточнения размеров опухоли электроиглой намечены границы резекции почки*

*Используя метод водоструйной диссекции (ERBE Jet) выполнена резекция правой почки с опухолью. Осложнений не было. На раневую поверхность почки наложена пластина Netoratch (рис. 4). Операция проведена практически бескровно и не потребовала переливания компонентов крови.*



*Рис. 4. Этап операции. На образовавшийся после резекции дефект паренхимы почки наложена пластина Netoratch*

*Послеоперационное течение без особенностей. Гистологическое заключение: нефробластома. Края резекции без признаков опухоли.*

*Пациентка выписана из отделения в удовлетворительном состоянии, передана во взрослую онкологическую сеть. Рекомендовано продолжение специального лечения (послеоперационной ПХТ).*

*Таким образом,*

*несмотря на злокачественную природу опухоли, билатеральная нефробластома может протекать без выраженной биологической агрессии, без метастазов;*

*между тем, даже длительные сроки ремиссии (более 5 лет) не гарантируют выздоровления и требуют тщательного динамического наблюдения за пациентом;*

*наблюдение за ребенком с установленным диагнозом двухсторонней нефробластомы должно осуществляться постоянно до 18 летнего возраста – периода перевода пациента во взрослую онкологическую сеть.*

*Проф. Шароев Т.А. (март 2022 г.)*