

*Л.Н. Мотлох, С.О. Фалалеева, Т.Н. Меньшикова, Л.В. Попова,
С.С. Бекузаров, С.Н. Тобольянцева, О.А. Малютин*

СЛУЧАЙ ДИФFUЗНОГО НЕФРОБЛАСТЕМАТОЗА В КЛИНИЧЕСКОЙ ПРАКТИКЕ

Красноярская государственная медицинская академия, краевая детская больница, краевое патологоанатомическое бюро, г. Красноярск, РФ

Многие неопухолевые процессы могут напоминать опухоли почек как клинически, так и морфологически. Нарушения развития почек могут приводить к тому, что в них сохраняются элементы примитивной почечной ткани, которые могут быть ошибочно приняты за нефробластические опухоли. К таким опухолеподобным процессам относится персистирующая почечная бластема, для которой характерны расположенные под капсулой, обычно двусторонние, часто микроскопические очажки эмбриональной нефрогенной ткани без примитивного мезенхимального компонента. Другой вариант — массивная почечная бластема — это эмбриональная нефрогенная ткань,

замещающая значительные участки коркового слоя почечной паренхимы. По-видимому, данная форма является прогрессирующей формой персистирующей почечной бластемы, являясь двусторонним, многоочаговым и/или диффузным процессом, который может поражать большую часть коры почек. Массивная почечная бластема известна также под названием «нефробластематоз» и «гиперпластическая почечная бластема» [1]. Известно, что в 30—40% случаев наблюдается трансформация бластематозных клеток в опухоль Вильмса [2].

Редкий пример массивного диффузного нефробластематоза иллюстрирует наше наблюдение. Большая На-

таша П., 8 лет, поступила в нефрологическое отделение краевой детской больницы 21.11.02 с жалобами на увеличение живота, тупые боли в животе, повышение температуры тела до $38,5^{\circ}\text{C}$ в течение 3 недель, слабость. Объективно при поступлении состояние ребенка тяжелое, вялая, бледная, температура тела $38,5^{\circ}\text{C}$. Жалуется на тупые боли в животе, головную боль. Физическое развитие в пределах возрастных нормативов. Кожа сухая. Видимые слизистые оболочки чистые. Лимфатические узлы не увеличены. Границы сердца не расширены. Тоны сердца ритмичные, ЧСС 85 уд в мин, на верхушке сердца выслушивается мягкий систолический шум. АД 139/89 мм рт. ст. Над легкими при перкуссии ясный легочной звук, при аускультации везикулярное дыхание, хрипов нет, одышки нет. Живот значительно увеличен в объеме, симметричный. Край печени пальпируется на 3 см ниже реберной дуги, эластичный, слегка болезненный. Селезенка не увеличена. С обеих сторон пальпируются почки размером 15—16 см, которые полностью занимают боковые отделы полости живота от подреберья до гребня подвздошной кости. Мочевой пузырь не пальпируется. Мочеиспускание в норме, моча соломенно-желтая.

УЗИ внутренних органов: размеры печени увеличены — правая доля 14,3 см, левая — 7,1 см; контур ровный, структура однородная, обычной эхогенности; внутрипеченочные желчные протоки не расширены; усиление эхо-сигнала от стенок; общий желчный проток 0,2 см, портальная вена 0,8 см; желчный пузырь правильной формы, размеры $6,7 \times 2,7$ см, перегиб в шейке желчного пузыря, конкрементов нет; поджелудочная железа не увеличена; селезенка $8,3 \times 3,3$ см, не увеличена; дополнительные эхо-сигналы в брюшной полости и забрюшинном пространстве не регистрируются; почки в положении лежа расположены обычно, округлой формы, правая $16,9 \times 8,2$ см, левая $16,8 \times 8,2$ см, чашечно-лоханочная система не расширена, структура почек тотально изменена, нет дифференциации паренхимы и чашечно-лоханочной системы, комплекс чашечно-лоханочной системы деформирован, не расширен, пирамидки до 2,6 см.

Цветное доплерокартирование: резкое обеднение сосудистого рисунка; мочевой пузырь расположен обычно, размеры $7,5 \times 5,8 \times 5,5$ см, объем 115 мл, толщина сте-

нок 0,5 см; конкрементов нет; матка расположена обычно, без дифференциации на тело и шейку, длина 32 мм, ширина 8 мм, толщина 20 мм (соответствуют возрасту); миометрий однородный; яичники не видны; дополнительные эхо-сигналы в малом тазу не регистрируются.

Анализ крови: Hb 103 г/л, эр. $3,7 \cdot 10^{12}/\text{л}$, л. $4,2 \cdot 10^9/\text{л}$, п. 6%, с. 39%, э. 4%, б. 1%, мон. 7%, лимф. 43%, СОЭ 26 мм/ч, анизоцитоз, пойкилоцитоз, рц. 0,7%, тр. $214 \cdot 10^9/\text{л}$.

Биохимический анализ крови: серомукоид 0,39 ед, сиаловые кислоты 3,88 ед, АЛТ 16 ед, АСТ 27,4 ед, амилаза 115 ед/л/ч, билирубин общий 12,3 мкмоль/л за счет непрямого, глюкоза 4,3 ммоль/л, калий 4,7 ммоль/л, кальций 2,34 ммоль/л, щелочная фосфатаза 208,5 ед, ЛДГ 620 ед, натрий 139,9 ммоль/л, общий белок 81 г/л, альбумины 42,3%, α_1 -глобулины 6,5%, α_2 -глобулины 10,3%, β -глобулины 10,5%, γ -глобулины 30,4%; креатинин 155,8 мкмоль/л, мочевины 10,6 ммоль/л.

Общий анализ мочи: количество 130 мл, цвет соломенно-желтый, слабо мутная, относительная плотность 1002, рН 5,0; белок, глюкоза отсутствуют, эпителий плоский единичный в препарате, лейкоциты 0—1 в п/зр.

Была выполнена открытая биопсия почки. Патогистологическое заключение: в представленных препаратах определяется фрагмент паренхимы почки (корковое вещество), рисунок строения ткани стерт за счет диффузного разрастания бластемных клеток — мноморфных мелких недифференцированных клеток с гиперхромными ядрами со сдавлением канальцев и клубочков. Последние деформированы, отмечаются множественные диапедзные кровоизлияния. Эмбриональная, мышечная, хрящевая, примитивная мезенхимальная ткани отсутствуют. Данная морфологическая картина характерна для массивной почечной бластемы (нефробластематоз) [3].

Осмотрена онкологом, заключение: нефробластематоз.

Проведение специальной противоопухолевой терапии нецелесообразно, показана посиндромная терапия.

Данный случай представляет клинический интерес, как впервые выявленный в Красноярском крае за последние 20 лет пример диффузного массивного нефробластематоза без признаков нефробластематозной трансформации.

ЛИТЕРАТУРА

1. Мостофи Ф.К., Сестерхен И.А., Собин Л.Г. Гистологическая классификация опухолей почек. — М., 1984.
2. Lowe L.H., Isuani B.H., Heller R.M. et al. // Radiographics. — 2000. — Vol. 20. — P. 1585—1603.
3. Патологоанатомическая диагностика опухолей человека / Под ред. Н.А. Краевского. — М., 1993.