



Актуальность

Нефробластома – злокачественная эмбриональная опухоль почки у детей, развивающаяся из плюрипотентных клеток-предшественников нефрогенной ткани. До 10% случаев имеет инициально билатеральный характер, что связано с персистенцией нефрогенной бластымы (нефробластоматозом) после 36 недели гестации.

Результаты

Анамнез заболевания:

- В возрасте 10 мес. мать заметила увеличение живота (окружность 60см).

ОАК: лей 11т/мкл, гем 119г/л, тром 583т/мкл, нейт 4,6т/мкл.

Б/х: ЛДГ 430ед/л, креатинин 47мкмоль/л.

КТ ОГК и ОБП с к/у (рис 1., красные овалы – сохранная почечная паренхима; солидные компоненты опухоли):

ОГК: очагов, фокусов инфильтрации в легких не выявлено. Гипостатические изменения в легких.

ОБП и ЗП: печень не увеличена, селезенка и надпочечники достоверно не изменены.

Кистозно-солидные образования обеих почек. Размеры опухолей: справа до 1360,2 см³; слева до 582 см³.

Специфическая терапия SIOP RTSG Umbrella 2016, AV (6 + 6 недель) (рис. 2)

Проведено 3 недели AV:

Винкристин 0,05 мг/кг РД=0,5 мг

Актиномицин Д 30 мкг/кг РД=0,3 мг

Через 3 недели терапии **ухудшение соматического статуса:** артериальная гипертензия, срыгивания, снижение темпов диуреза с усилением азотемии, тенденция к запорам.

МРТ ОБП с к/у (рис 3., красные овалы – сокращение солидных компонентов опухоли; сохранная почечная паренхима) Массивные кистозно-солидные опухоли обеих почек с вовлечением почечных синусов с увеличением справа на 22,7%, слева на 33,7% за счет кистозных компонентов, сокращение участков солидных компонентов с кистозной трансформацией.

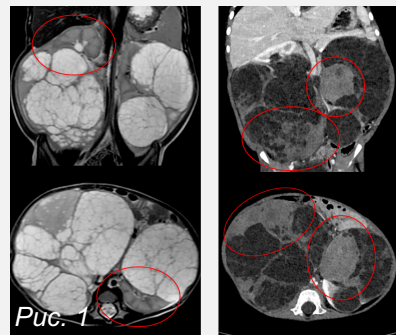


Рис. 1

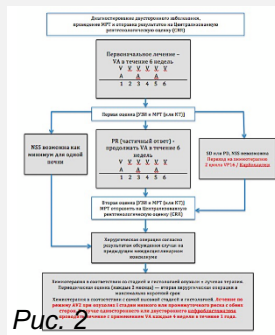


Рис. 2

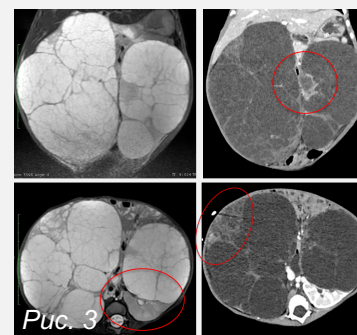


Рис. 3

Цели и задачи

Описание билатеральной нефробластомы с преобладанием кистозного компонента.

Оперативное вмешательство(учитывая продолженный рост кистозной части образований) - **поперечная лапаротомия, билатеральная резекция почек.**

Гистологическое заключение:

Слева: нефробластома, смешанный тип, группа промежуточного риска.

Локальная стадия II (инвазия мягких тканей почечного синуса). **R0.**

Справа: нефробластома, смешанный тип, группа промежуточного риска.

Локальная стадия II (инвазия мягких тканей почечного синуса). **R0.**

Лимфатические узлы не поражены.

Материалы и методы

Проведен анализ клинического случая пациента 11 мес. с кистозной формой билатеральной нефробластомы на базе отделения клинической онкологии НМИЦ ДГОИ им. Д.Рогачева.

Консультация профессора Н. Графа (SIOP RTSG):

Учитывая гистологический тип опухоли, прогрессирование только за счет кистозных компонентов, с положительным ответом со стороны солидных компонентов опухоли, рекомендовано проведение адъювантной химиотерапии по схеме **AV-2, 27 недель.**

Лучевая терапия, учитывая локальные стадии процесса, не показана.

Специфическая терапия завершена в апреле 2023г.

Констатирован полный ответ (рис. 4).

Выводы

Длительность наблюдения 35 мес. Представлена редкая кистозная форма билатеральной нефробластомы с отсутствием положительной динамики на фоне проводимой специфической химиотерапии, что потребовало инициации запланированного хирургического лечения в более ранние сроки.



Рис. 4

Телешова М.В.

margarita.telshova@dgoi.ru