

Клинический случай внескелетной саркомы Юинга почки

А.В. Панькова, О.Е. Никонова, М.В. Мушинская
ГБУЗ ПК «Краевая детская клиническая больница», г. Пермь



КРАЕВАЯ ДЕТСКАЯ
КЛИНИЧЕСКАЯ
БОЛЬНИЦА

Актуальность

Внескелетная саркома Юинга с поражением почки является крайне редким злокачественным заболеванием у детей, характеризующимся агрессивным течением, ранним метастазированием и неблагоприятным прогнозом. Успешная дифференциальная диагностика с другими злокачественными поражениями почек позволяет выбрать оптимальную тактику лечения.

Цели и задачи

Описание успешного опыта лечения внескелетной саркомы Юинга почки с метастатическим поражением легких у мальчика 14 лет.

Материалы и методы

Из анамнеза: занимался боксом около 5 лет. В сентябре 2020 г. после травмы живота, полученной на тренировке, появилась боль в животе, субфебрилитет. Экстренно госпитализирован в стационар по месту жительства. По результатам компьютерной томографии с контрастным усилением (КТ с КУ) был выявлен разрыв паренхимы правой почки с образованием гематомы верхней и средней трети, увеличение размеров правой почки (9,1 × 12,6 см). Мочевой синдром отсутствовал. После проведенной консервативной терапии (обезболивание, антибактериальная терапия, этамзилат в/м, электрофорез с раствором хлорида калия на область поясницы справа) жалобы купированы. По результатам контрольной КТ через 2 недели размеры почки, гематомы оставались без динамики.

Далее находился под наблюдением участкового педиатра, хирурга. Спустя 4 месяца после травмы по данным КТ отмечено увеличение размеров правой почки 10,1 × 15,6 см и дополнительного образования в структуре паренхимы средней трети и верхнего полюса до 9,2 × 10,8 × 10,5 см. С февраля 2021 г. асимметрия живота за счет увеличения правой половины. В марте 2021 г. появление сгустков крови в моче, болевого синдрома, фебрилитета, потери массы тела до 5 кг. По данным КТ с КУ выявлено увеличение в размерах правой почки за счет наличия в ее структуре дополнительного образования размерами 14 × 15,8 × 19 см с обильным количеством сосудов в структуре, занимающей все забрюшинное пространство справа (рис. 1).

КТ ОГК: кальцинаты ВГЛУ бронхопупьмональной группы слева. По результатам сцинтиграфии костей с ^{99m}Tc, миелограммы поражения не выявлено.

Результаты

31.03.2021 по экстренным показаниям выполнена правосторонняя туморнефрэктомия, удаление мочеточника до средней трети. Гистологическое заключение (локальное): нефробластома, pT3aNxMx. Опухолевые клетки в просвете артерии. Гистологическое исследование НМИЦ ДГОИ им. Д. Рогачева 12.05.21, 04.06.21: выявлена экспрессия NKX2.2, CD99, Fli1, INI1. Высокая митотическая активность. Морфологическая картина и иммунофенотип саркомы Юинга. Провести исследование методом FISH с использованием ДНК-специфичной пробы EWSR1 не удалось. Молекулярно-генетическое исследование выполнить не удалось (низкое качество выделенной РНК). Референс данных визуализации в НМИЦ ДГОИ им. Д. Рогачева: выявлены очаги уплотнения легочной ткани (1,5 - 2 мм) левого легкого S6, S1/2 (рис. 2). Заключительный диагноз Саркома Юинга правой почки, T2bN0M1.

17.05.2021 – 24.01.2022 программное лечение по протоколу EuroEwing 2012: химиотерапия «Arm B» чередующиеся блоки VDC/IE. 18.11.2021 – 28.12.2021 лучевая терапия на ложе опухоли правой почки до суммарной очаговой дозы (СОД) 45 Гр и тотальное облучение легких до СОД 18 Гр. Достигнут полный ответ на терапию (рис. 3). По результатам контрольного обследования сохраняется ремиссия, длительность катамнеза более 3,5 лет.

Выводы

В клиническом случае продемонстрирована трудность диагностики данной патологии, важность радикального оперативного вмешательства, а так же получения «второго мнения» в Федеральных центрах (референс гистологии, данных визуализации). Ранняя диагностика и комплексный подход в терапии заболевания являются ключевыми моментами в достижении ремиссии заболевания.

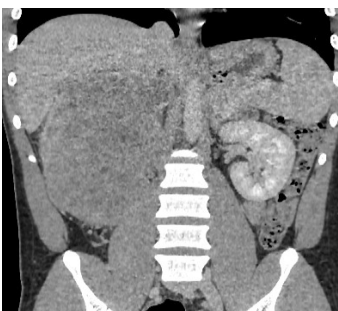


Рис. 1. КТ ОБП предоперационная

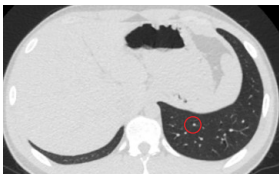


Рис. 2. КТ ОГК, метастазы в левом легком

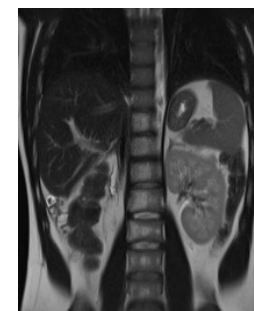
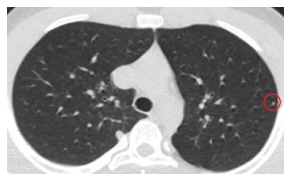


Рис. 3. МРТ ОБП после терапии

ГБУЗ ПК
«Краевая детская
клиническая больница»
г. Пермь, ул. Баумана 22
detonko@mail.ru