

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.

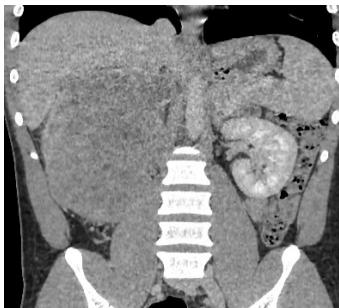


Рис. 1. КТ ОБП предоперационная

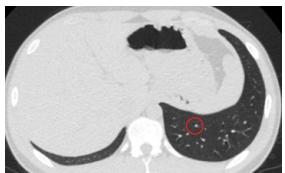


Рис. 2. КТ ОГК, метастазы в левом легком

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**

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 ($9,1 \times 12,6$ 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 $10,1 \times 15,6$ см и дополнительного образования в структуре паренхимы средней трети и верхнего полюса до $9,2 \times 10,8 \times 10,5$ 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 $14 \times 15,8 \times 19$ см с обильным количеством сосудов в структуре, занимающей все забрюшинное пространство справа (рис. 1).

КТ ОГК: кальцинаты ВГЛУ бронхопульмональной 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-специфической 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.

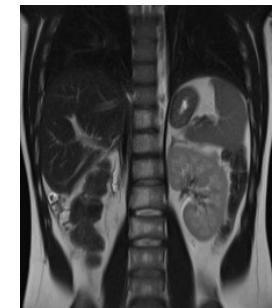


Рис. 3. МРТ ОБП после терапии

Выводы

В клиническом случае продемонстрирована трудность диагностики данной патологии, важность радикального оперативного вмешательства, а также 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.

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