

# ЗАСЕДАНИЕ ОБЩЕСТВА ДЕТСКИХ ХИРУРГОВ МОСКВЫ И МОСКОВСКОЙ ОБЛАСТИ № 553 ОТ 26 ФЕВРАЛЯ 2015 г.

Председатель: профессор А.Ф. Дронов. Секретарь: Н.О. Ерохина

## ПОВЕСТКА

### 1. Демонстрация:

«Лапароскопическая резекция желудка у девочки 4-х лет с рубцовой структурой привратника»

Соколов Ю.Ю., Машков А.Е., Пыхтеев Д.А., Гауцын В.В., Зыкин А.П.

Кафедра детской хирургии Российской медицинской академии последиplomного образования, Москва; Клиника детской хирургии МОНКИ им. М.Ф. Владимирского

### 2. Демонстрация:

«Редкий клинический случай недоношенного новорожденного ребенка с массивным опухолевидным поражением левой почки»

Меркулов Н.Н., Талыпов С.Р., Грачев Н.С., Качанов Д.Ю., Шаманская Т.В., Варфоломеева С.Р., Рачков В.Е.

Федеральный научно-клинический центр детской гематологии, онкологии и иммунологии им. Дм. Рогачева МЗСР РФ, Москва

### 3. Доклад:

«Удвоение желудочно-кишечного тракта у детей»

Дронов А.Ф., Смирнов А.Н., Холостова В.В., Залихин Д.В., Тихомирова Л.Ю.

Кафедра детской хирургии Российского научно-исследовательского медицинского университета им. Н.И. Пирогова, Москва; Детская городская клиническая больница № 13 им. Н.Ф. Филатова, Москва

### 4. Доклад:

«Компрессионные синдромы в детской флебологии»

Гарбузов Р.В., Поляев Ю.А.

Кафедра детской хирургии Российского научно-исследовательского медицинского университета им. Н.И. Пирогова, Москва; Российская детская городская клиническая больница, Москва

## ДЕМОНСТРАЦИЯ: «РЕДКИЙ КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ НЕДОНОШЕННОГО НОВОРОЖДЕННОГО РЕБЕНКА С МАССИВНЫМ ОПУХОЛЕВИДНЫМ ПОРАЖЕНИЕМ ЛЕВОЙ ПОЧКИ»

Меркулов Н.Н., Талыпов С.Р., Грачев Н.С., Качанов Д.Ю., Шаманская Т.В., Варфоломеева С.Р., Рачков В.Е.

Федеральный научно-клинический центр детской гематологии, онкологии и иммунологии им. Дм. Рогачева МЗСР РФ, Москва

В структуре заболеваемости опухоли почек занимают промежуточное значение среди всех новообразований у детей. В свою очередь у детей до 1 года жизни они составляют 8,8%, а у детей от 1 года до 14 лет – 5,3% от общей массы встречаемости. Как правило, опухоли у детей раннего возраста преимущественно являются эмбриональными (нейробластома, ретинобластома, нефробластома, эмбриональная рабдомиосаркома, гепатобластома), причем большинство из них имеют дизонтогенетическое происхождение. 80–90% опухолей у детей до года врожденные. Опухоли у детей часто сочетаются с пороками развития. С одной стороны, новообразования в детском возрасте имеют высокий пролиферативный индекс клеток, с другой – некоторые опухоли способны к дифференцировке и спонтанной регрессии.

Среди опухолей почек у детей чаще всего встречается нефробластома (85%). Отмечают два варианта ее строения: без анаплазии (80%) и менее благоприятный вариант развития – анапластический (5%); кроме того, встречается мезобластическая нефрома (3–4%), светлоклеточная саркома почки (3–4%), рабдоидная опухоль почки (2%) и другие поражения почек (5–7%). Среди генетических синдромов, связанных с нефробластомой, отмечают WAGR-синдром (нефробластома, аниридия, пороки развития половых органов: крипторхизм, гипоспадия, псевдогермафродитизм, дизгенезия гонад, задержка умственного развития, делеция хромосомы 11p13), синдром Денис–Драш (Denys–Drash syndrome) (псевдогермафродитизм, гломерулопатия, мутации в хромосоме 11p [мутация

в одном аллеле *WT1*), синдром Беквита–Видемана (Beckwith–Wiedemann syndrome) (гемигипертрофия, макроглоссия, омфалоцеле, висцеромегалия, ассоциирован с геном *WT2* на хромосоме 11p15, изолированная гемигипертрофия).

Клинические проявления опухолей почек у детей: увеличение размеров живота и/или пальпируемое образование в брюшной полости, лихорадка, анорексия, рвота, микро- и макрогематурия у 20–25% пациентов, артериальная гипертензия при ренин-продуцирующих опухолях, редко – вторичная полицитемия (гиперпродукция эритропоэтина), варикоцеле, паховая грыжа, острая почечная недостаточность, плевральные боли, симптомы, связанные с врожденными аномалиями развития.

Представляем клиническое наблюдение недоношенного новорожденного ребенка с массивным опухолевидным поражением почки. Ребенок от первой беременности, первых оперативных родов на сроке 32–33 нед (экстренное кесарево сечение в связи с угрозой преждевременного разрыва плодных оболочек, внутриутробная гипоксия плода). Вес при рождении – 1900 г. Оценка по шкале Апгар 1/3/5 баллов. Мероприятия в родильном зале: непрямой массаж сердца, масочная искусственная вентиляция легких, интубация трахеи через 1 мин после рождения.

На УЗИ брюшной полости – объемное образование брюшной полости слева, размеры 60×55×60 мм (нефробластома). После рождения ребенок находился в течение длительного времени в отделении реанимации новорожденных по месту жительства. На 3-и сутки нахождения в реанимации отмечен эпизод клинической смерти. В дальнейшем ребенок был переведен в специализированное отделение стационара по месту жительства.

По данным КТ, выполненном по месту жительства: забрюшинно, в проекции левой почки определяется массивное однородное мягкотканое образование с четкими ровными контурами размерами до 65×63×45 мм (**объем опухолевой массы ~96 см<sup>3</sup>**). Образование деформирует и смещает паренхиму почки. Чашечно-лоханочная система (ЧЛС) не определяется. Аорта смещена вправо.

При дальнейших скрининговых исследованиях (УЗИ органов брюшной полости) было выявлено некоторое сокращение опухоли, что давало возможность предположить доброкачественный генез заболевания и воздержаться от срочного проведе-

ния лечения. В возрасте 2 мес (15.09.2014) ребенок госпитализирован в отделение клинической онкологии. Вес при госпитализации – 2400 г. С целью увеличения массы тела ребенку начато проведение парентерального питания, зондового кормления, скорректирована инфузионная терапия. КТ исследование через 2 мес: в забрюшинном пространстве живота слева определяется массивное мягкотканое образование, исходящее из левой почки, неоднородной структуры за счет кистозного (выступающего из ворот почки) и солидного компонентов с гиподенсивными участками (распад?); активно, неоднородно накапливающее контрастный препарат; общими размерами 48×54×41 мм (**объем опухолевой массы ~55 см<sup>3</sup>**). Образование интимно прилежит ко всем группам чашечек и лоханке, деформируя их контур, что не позволяет исключить инвазии.

На основании данного исследования мы выявили самостоятельное сокращение опухоли примерно в 2 раза. В дальнейшем пациенту выполнены лапаротомия и туморнефруретерэктомия слева.

Гистологическое заключение: мезобластная нефрома (МБН), клеточный тип, гистологически группа низкого риска, локальная стадия 3.

В послеоперационном периоде ребенок находился в течение 8 дней в реанимации, в дальнейшем в течение 20 дней в отделении хирургии. После выписки из стационара ребенок находился на восстановительном лечении в санатории «Русское поле».

В эпидемиологической составляющей среди всех опухолей почек у детей первого года жизни в интервале 0–2 мес МБН доминирует, выявляясь более чем в 55% случаев. В генетических аспектах клеточный вариант МБН и инфантильной фибросаркомы имеют одну и ту же реципрокную транслокацию  $t(12;15)(p13;q25)$  с образованием химерного транскрипта ETV6-NTRK3

## Вывод

Клеточный вариант МБН – аналог мягкотканого поражения при инфантильной фибросаркоме, а значит, основным путем лечения является тотальное удаление опухоли. Концепция лечения МБН, согласно рамкам протокола SIOP 2001: пациенты младше 7 мес – хирургическое лечение, пациенты старше 7 мес – неоадьювантная ПХТ + оперативное лечение. В целом прогноз при данном заболевании благоприятный. В дальнейшем пациенту необходимо динамическое наблюдение.