

DOI: 10.24287/1726-1708-2021-20-4-145-147

Клинический случай метанефрической аденофибromы почки у ребенка раннего возраста

Н.В. Бубнова, О.Ю. Кострова, Н.Ю. Тимофеева, И.С. Стоменская, Г.Ю. Стручко

ФГБОУ ВО «Чувашский государственный университет им. И.Н. Ульянова», Чебоксары

Онкологическая патология является одной из важнейших современных проблем как среди взрослого населения, так и в детском возрасте. У детей чаще встречаются доброкачественные опухоли. На ранних этапах развития онкологического заболевания отсутствуют какие-либо специфические признаки, что является причиной поздней диагностики патологического процесса. В статье представлен клинический случай довольно редкого доброкачественного новообразования – метанефрической аденофибromы почки, которая была обнаружена у ребенка в раннем возрасте. Пациентке проведена уретеронефрэктомия. Диагноз подтвержден иммуногистохимическим исследованием ткани почки. Родители пациентки дали согласие на использование информации, в том числе фотографий ребенка, в научных исследованиях и публикациях.

Ключевые слова: новообразование, метанефрическая аденофиброма, задержка физического и нервно-психического развития, артериальная гипертензия, микрогематурия, уретеронефрэктомия

Бубнова Н.В. и соавт. Вопросы гематологии/онкологии и иммунопатологии в педиатрии. 2021; 20 (4): 145–147. DOI: 10.24287/1726-1708-2021-20-4-145-147

A case report of metanephric adenofibroma in a toddler

N.V. Bubnova, O.Yu. Kostrova, N.Yu. Timofeyeva, I.S. Stomenskaya, G.Yu. Struchko

I.N. Ulyanov Chuvash State University, Cheboksary

Oncological diseases are one of the most important problems of our time facing both adults and children. In children, benign tumors are more common. There are no specific signs or symptoms in the early stages of oncological diseases, which often leads to late diagnosis. Here we report a case of a rare benign tumor – metanephric adenofibroma of the kidney, found in a toddler. The patient underwent ureteronephrectomy. The diagnosis was confirmed by immunohistochemistry of the kidney tissue. The patient's parents gave their consent to the use of their child's data, including photographs, for research purposes and in publications.

Key words: tumor, metanephric adenofibroma, physical and mental retardation, arterial hypertension, microhematuria, ureteronephrectomy

Bubnova N.V., et al. Pediatric Hematology/Oncology and Immunopathology. 2021; 20 (4): 145–147. DOI: 10.24287/1726-1708-2021-20-4-145-147

Онкологическая патология у детей встречается гораздо реже и имеет ряд особенностей, значительно отличающих ее от опухолей взрослых. Часто новообразования возникают из остатков эмбриональных тканей в результате нарушения формирования органов и тканей в периоде внутриутробного развития и называются дизонтогенетическими. У детей до 1 года они составляют до 85% всех злокачественных новообразований. Довольно часто выявляется прямая зависимость между ростом опухоли (онкогенез) и пороками развития (тератогенез).

По данным Федеральной службы государственной статистики России, в 2018 г. у детей в возрасте 0–14 лет летальность от злокачественной патологии составила 5,2% среди всех причин смерти. На долю злокачественных новообразований почек среди всех причин смертности приходится 2,75% [1].

В экономически развитых странах новообразования мочеполовой системы у детей выявляются с частотой 15 на 100 000 от периода новорожденности до 16 лет, при этом опухоли почек у них занимают 1-е

место и составляют 50% от общего числа новообразований мочеполовых органов [2].

В детском возрасте могут встречаться как злокачественные, так и доброкачественные опухоли почек. К злокачественным новообразованиям относятся нефробластома, светлоклеточная саркома, рабдоидная опухоль, почечно-клеточный рак, к доброкачественным – ангиомиолипома, мезобластическая нефрома, метанефрогенная аденома, метанефрогенная аденофиброма, юстагломерулярно-клеточная опухоль [3] и др. Почки также могут поражаться при системных злокачественных процессах, таких как лимфома, лейкоз, вовлекаться в опухолевый процесс при росте и метастазировании забрюшинных экстраренальных образований, в первую очередь при забрюшинной нейробластоме.

В марте 2015 г. в Цюрихе проходила Международная согласительная конференция, по итогам которой была сформирована новая Классификация опухолей уrogenитальной системы Всемирной организации здравоохранения, опубликованная в январе 2016 г. [4].

© 2021 ФГБУ «НМИЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева» Минздрава России
Поступила 14.04.2021
Принята к печати 25.05.2021

Контактная информация:

Бубнова Наталья Владимировна, ассистент кафедры инструментальной диагностики с курсом фтизиатрии ФГБОУ ВО «ЧГУ им. И.Н. Ульянова»
Адрес: 428010, Чебоксары, Московский просп., 45
E-mail: natalia210485@yandex.ru

© 2021 by «D. Rogachev NMRCPhOI»

Received 14.04.2021

Accepted 25.05.2021

Correspondence:

Natalia V. Bubnova, Assistant Lecturer at the Department of Instrumental Diagnosis with a Phthisiology Course, the I.N. Ulyanov Chuvash State University
Address: 45 Moskovskiy Prospekt, Cheboksary 428010, Russia
E-mail: natalia210485@yandex.ru

Клинические проявления новообразований почек не зависят от их гистологической формы. К основным клиническим признакам относятся: появление мочи бурого цвета (гематурия), пальпируемая опухоль и боль. Механизм гематурии связан с прорастанием опухоли в лоханку и узурой сосудов, имеет свои особенности: внезапное возникновение среди полного здоровья и интермиттирующий характер. Гематурия считается наиболее достоверным и ранним симптомом опухолевого процесса в почке и регистрируется в 11–18% случаев. В детском возрасте опухолевидное образование определяется практически у всех пациентов при пальпации. Давление опухоли на окружающие органы и нервные стволы приводит к возникновению болевого синдрома и наблюдается, как правило, на последних стадиях болезни. Появление всех 3 симптомов регистрируется у 14–20% больных. Чаще всего наблюдается сочетание гематурии и пальпируемой опухоли. Однако наличие 1 из 3 симптомов должно всегда настораживать врача в отношении новообразований мочевыделительной системы и обязывает проводить полное урологическое обследование больного.

К другим симптомам опухоли почки относятся повышение температуры, расширение вен семенного канатика, не проходящее в горизонтальном положении, и передней брюшной стенки. Могут отмечаться дизурические расстройства, такие как задержка мочи на фоне сгустков крови или, напротив, учащенные позывы к мочеиспусканию рефлекторного характера, отеки, асцит от сдавления воротной или нижней полой вен. Лабораторно выявляются изменения в общем анализе мочи (альбинурия, микрогематурия), в общем анализе крови (анемия, повышение скорости оседания эритроцитов, нейтрофильный лейкоцитоз).

В настоящее время арсенал методов визуализации в детской онкологии значительно увеличился. Благодаря совершенствованию ультразвуковой аппаратуры стали шире использоваться высокочастотные датчики, 3D-визуализация, цветовая и энергетическая доплерография, исследование спектральных характеристик опухолевых сосудов и собственных сосудов пораженной почки, магистральных абдоминальных сосудов, что существенно улучшило возможности визуализации как опухолевого субстрата, так и связи его с окружающими органами и тканями.

Одновременно с развитием ультразвуковой аппаратуры происходит совершенствование рентгеновских компьютерных томографов, в связи с чем значительно улучшилось качество компьютерной визуализации. Появилась возможность изучения функций пораженной и здоровой почек в различных фазах контрастирования. Однако только гистологи-

ческое исследование по-прежнему остается решающим в установлении окончательного диагноза.

К числу редких доброкачественных новообразований почек относится метанефрическая аденофиброма, ранее называемая метанефрогенной аденофибромой, она была впервые описана Хеннигаром и Беквитом в 1992 г. [5].

Метанефрическая аденофиброма почки развивается преимущественно у детей раннего возраста (средний возраст – 2,5 года), причем у мальчиков возникает в 2 раза чаще, чем у девочек. Аденофиброма – это солитарная опухоль мозгового вещества почки, размером от 1,8 до 11 см, с желто-бурой поверхностью на разрезе и мелкими кистами. Наличие участков некроза или кровоизлияний обычно свидетельствует о сочетанной опухоли Вильмса [6]. Первично поражается 1 почка, причем чаще всего правая.

Гистологически опухоль представлена эпителиальным и стромальным компонентами, сочетающимися в разных пропорциях. В новообразованиях выявляется стойкое диффузное окрашивание на CK7 (цитокератиновый профиль) и ЕМА (эпителиальный мембранный антиген) [7].

Несмотря на то, что метанефрическая аденофиброма почки встречается редко, нам удалось наблюдать клинический случай у ребенка в возрасте 1 года 2 месяцев.

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ

Родители пациентки дали согласие на использование информации, в том числе фотографий ребенка, в научных исследованиях и публикациях. Девочка поступила с жалобами, со слов матери, на слабость, вялость, плохой аппетит, снижение эмоционального тонуса. Ребенок не играет, самостоятельно не ходит.

При поступлении состояние ребенка средней степени тяжести. Кожные покровы и видимые слизистые чистые. Носовое дыхание свободное. В легких дыхание жестковатое, хрипов нет. Частота дыхательных движений – 18/мин. Границы сердца в пределах нормы. Тоны сердца ясные, ритмичные. Частота сердечных сокращений – 120 уд/мин. Артериальное давление 139/88 мм рт. ст. Живот мягкий, безболезненный. Печень не увеличена. Мочеиспускание в норме. Стул 1 раз в 2 дня. При осмотре выявлены признаки задержки физического и нервно-психического развития.

Проведены лабораторные и инструментальные методы исследования. В общем анализе крови выявлена нормохромная анемия легкой степени тяжести. В общем анализе мочи: умеренная протеинурия, лейкоцитурия, микрогематурия. В анализе мочи по

Нечипоренко: лейкоциты – 25 000 в 1 мл, эритроциты – 44 000 в 1 мл. В бактериологическом посеве мочи обнаружены клебсиеллы и кишечная палочка – 3×10^5 /л. При ультразвуковом исследовании почек в проекции средней трети медиальной поверхности правой почки визуализируются несколько округлых анэхогенных образований общим размером $40 \times 36 \times 39$ мм, объемом 30 см³, диаметрами 14, 18 и 29 мм. При цветовом доплеровском картировании в вышеописанных образованиях прослеживается «мозаичный» кровоток.

По данным компьютерной ангиографии брюшной полости и органов малого таза выявлены множественные аневризмы правой почечной артерии, подозрение на мешотчатую эктазию правой почечной вены, инфаркт правой почки.

Проведена аортография с инвазивной тензиометрией: артериовенозная фистула правой почечной артерии. Викарная гипертрофия левой почки (S = 115%).

Пациентке проведено хирургическое вмешательство: люмботомия и уретеронефрэктомия справа.

Операционный материал был отправлен на микроскопическое исследование, выявлены веретенообразные опухолевые клетки с овальными гиперхромными ядрами. Проведено иммуногистохимическое исследование: ткань опухоли почки имеет бифазное строение, состоит из веретенообразных опухолевых клеток с овальными гиперхромными ядрами (виментин⁺, CD34⁺, десмин⁺, миогенин⁺, S100⁺, CD57⁺, WT-1, EMA⁺, Ki-67 – 2%) и из эмбрионального почечного эпителия, формирующего тубулярные структуры (EMA⁺, WT-1). Обнаруживаются пучки веретенообразных клеток среди коллагеновой стромы

опухоли. Очаги некроза не выявлены. Заключение: метанефрическая аденофиброма почки.

Через 3 мес после операции проведены контрольные ультразвуковое исследование и компьютерная томография почек. По данным ультразвукового исследования: левая почка 75×30 мм, увеличена, форма обычная, паренхима 12,1 мм. Чашечно-лоханочная система нормальная. Ложе правой почки без особенностей. Паранефральная область без особенностей.

Компьютерная томография: состояние после нефрэктомии. Очаги патологической плотности и накопление контрастного вещества в проекции удаленной правой почки не визуализируются. Зоны линейной формы повышенной плотности в паренхиме левой почки. Томографические признаки викарной гипертрофии левой почки.

На сегодняшний день состояние пациентки удовлетворительное, задержка в физическом и нервно-психическом развитии не наблюдается, артериальное давление и показатели анализов мочи нормализовались. Прогноз заболевания при радикально выполненной операции благоприятный.

ИСТОЧНИК ФИНАНСИРОВАНИЯ

Не указан.

КОНФЛИКТ ИНТЕРЕСОВ

Авторы статьи подтвердили отсутствие конфликта интересов, о котором необходимо сообщить.

ORCID

Bubnova N.V. ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-2505-0827>

Kostrova O.Yu. ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-7057-9834>

Timofeyeva N.Yu. ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-7596-0132>

Stomenskaya I.S. ORCID: <https://orcid.org/0000-0001-7332-4477>

Struchko G.Yu. ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-0549-5116>

Литература

- Каприн А.Д., Старинский В.В., Петрова Г.В. Злокачественные новообразования в России в 2018 году (заболеваемость и смертность). М.: МНИОИ им. П.А. Герцена – филиал «НМИЦ радиологии» Минздрава России; 2019. С. 238–239.
- Пугачев А.Г. Детская урология: руководство для врачей. М.: ГЭОТАР-Медиа; 2009. С. 779.
- Agrawal R., Jafri S.Z., Gibson D.P., Bis K.G., Ali-Reza. Juxtaglomerular cell tumor: MR findings. J Comput Assist Tomogr 1995; 19 (1): 140–2. DOI: 10.1097/00004728-199501000-00028
- Moch H. WHO classification 2016 and first S3 guidelines on renal cell cancer: What is important for the practice? Pathologie 2016; 37 (2): 127–33. DOI: 10.1007/s00292-016-0144-1
- Hennigar R.A., Beckwith J.B. Nephrogenic adenofibroma. A novel kidney tumor of young people. Am J Surg Pathol 1992; 16: 325–34.
- Arroyo M.R., Green D.M., Perlman E.J., Beckwith J.B., Argani P. The spectrum of metanephric adenofibroma and related lesions: clinicopathologic study of 25 cases from the National Wilms' Tumor Study Group Pathology Center. Am J Surg Pathol 2001; 25 (4): 433–44. DOI: 10.1097/00000478-200104000-00002
- Андреева Ю.Ю., Франк Г.А. Опухоли почки. Морфологическая диагностика и генетика: руководство для врачей. М.: РМАПО; 2011. С. 22.