



Комплексная лучевая диагностика случаев осложненного течения опухоли Вильмса

Вишнякова М.В.¹ • Степанова Е.А.¹ • Денисова Л.Б.¹ • Вишнякова М.В. (мл.)¹ • Соболевский А.Б.¹

Вишнякова Мария Валентиновна – д-р мед. наук, руководитель рентгенологического отделения¹

Степанова Елена Александровна – канд. мед. наук, врач-рентгенолог отделения рентгеновской компьютерной и магнитно-резонансной томографии¹

✉ 129110, г. Москва, ул. Щепкина, 61/2–9, Российская Федерация.
Тел.: +7 (495) 631 72 07.

E-mail: stepanova-moniki@mail.ru

Денисова Лидия Борисовна – заведующая отделением рентгеновской компьютерной и магнитно-резонансной томографии¹

Вишнякова Марина Валентиновна – канд. мед. наук, ст. науч. сотр. рентгенологического отделения¹

Соболевский Александр Борисович – ст. науч. сотр. отделения урологии¹

Опухоль Вильмса – наиболее распространенная первичная злокачественная опухоль почек – служит парадигмой для проведения комплексного лечения злокачественных солидных опухолей у детей. В типичных случаях дети с этой патологией попадают под наблюдение из-за вздутия живота, пальпируемого образования или в связи с лихорадкой неясного генеза. Нетипичные проявления опухоли могут быть следствием осложнений, что затрудняет диагностику. Представлены три клинических

наблюдения опухоли Вильмса у детей младшего возраста. Экстренно проведенные мультиспиральная компьютерная томография и магнитно-резонансная томография обеспечили хирурга достаточной информацией для выполнения срочной радикальной операции.

Ключевые слова: опухоль Вильмса, нефробластома, кровоизлияние, компьютерная томография, магнитно-резонансная томография

doi: 10.18786/2072-0505-2015-43-109-114

¹ГБУЗ МО «Московский областной научно-исследовательский клинический институт им. М.Ф. Владимирского»; 129110, г. Москва, ул. Щепкина, 61/2, Российская Федерация

По распространенности опухоль Вильмса занимает второе место среди злокачественных внутрибрюшных опухолей и пятое – в структуре детских онкологических заболеваний, что составляет примерно 6%. На долю опухоли Вильмса приходится более 95% всех злокачественных новообразований почек детского возраста [1]. Она считается наиболее часто встречающейся первичной злокачественной опухолью почек и служит парадигмой для проведения комплексного лечения злокачественных солидных опухолей у детей. Усовершенствование хирургической техники, послеоперационного лечения, распознавание чувствительности опухоли к облучению и доступность некоторых химиотерапевтических агентов эффективно меняют прогноз для большинства пациентов с этим ранее неизлечимым

заболеванием [2]. За последние годы в странах с хорошо развитым здравоохранением было достигнуто значительное улучшение выживаемости детей с раковыми заболеваниями. Так, в период с 1975 по 2010 г. смертность от опухолей детского возраста снизилась более чем на 50%. Для пациентов младше 15 лет с опухолью Вильмса показатель 5-летней выживаемости увеличился за то же время с 74 до 88% [3].

В типичных случаях большинство детей с опухолью Вильмса попадают под медицинское наблюдение из-за вздутия живота, наличия пальпируемого через брюшную стенку образования (до 80%) или в связи с лихорадкой неясного генеза. Нетипичные проявления нефробластомы могут быть следствием сопутствующих осложнений, что значительно затрудняет клиническую и инструментальную

Рис. 1. Эхотомограмма правой почки (продольное сканирование): в среднем сегменте почки визуализируется солидное неоднородной структуры образование с нечеткими, неровными контурами, распространяющееся экстраренально



диагностику. Абдоминальные боли и выраженная гематурия встречаются в 25% случаев. У пациентов с кровоизлиянием в опухоль отмечаются острые боли в животе, понижение давления, анемия. Иногда клинические проявления опухоли обусловлены отдаленными метастазами. Так, при гематогенном метастазировании в легкие первыми жалобами могут быть кашель, подъем температуры, боли в грудной клетке [4].

Как свидетельствуют данные литературы, уровень 5-летней выживаемости пролеченных детей с нефробластомой варьирует в зависимости от стадии развития опухоли. При этом доля «запущенных» стадий составляет от 35 до 70% [5, 6]. Именно поэтому диагностика опухоли Вильмса по-прежнему остается актуальной проблемой.

В этой связи нашей целью стала демонстрация случаев опухоли Вильмса, дебютировавшей острым началом и выраженным болевым синдромом, что потребовало срочной диагностики и экстренного хирургического лечения.

Материал и методы

Материалом послужили наблюдения опухоли Вильмса у детей 3, 4 и 6 лет, поступивших в детское хирургическое отделение ГБУЗ МО МОНИКИ им. М.Ф. Владимирского переводом из районных больниц Подмосковья. У всех 3 детей заболевание остро манифестировало выраженным абдоминальным болевым синдромом и подъемом температуры до фебрильных цифр; ни в одном случае гематурии не отмечалось. Клинически во всех наблюдениях предполагался острый воспалительный процесс: в 1 случае – в почках, в 2 – в брюшной полости (у одного ребенка связанный с перенесенной ранее травмой, у другого – с аппендицитом).

Согласно данным ультразвукового исследования (УЗИ), проведенного по месту жительства, в 1 наблюдении был диагностирован карбункул почки, в 2 – высказано предположение о наличии объемного образования почки (в 1 случае данные УЗИ были подтверждены магнитно-резонансной томографией).

В ГБУЗ МО МОНИКИ им. М.Ф. Владимирского для уточнения диагноза 2 детям по экстренным показаниям была выполнена мультиспиральная компьютерная томография (МСКТ) брюшной полости и забрюшинного пространства с внутривенным болюсным контрастным усилением. Исследования проводились на аппарате Philips Brilliance (16 срезов) с введением изоосмолярного контрастного препарата из расчета 2 мл на 1 кг веса.

Результаты

Клиническое наблюдение 1

У пациента Я., мальчика 3 лет, у которого на основании клинической картины и результатов УЗИ по месту жительства был заподозрен карбункул правой почки, при



Рис. 2. Компьютерные томограммы: **А** – аксиальное нативное изображение, **Б** – аксиальное постконтрастное, **В** – фронтальное постконтрастное. Опухоль правой почки неомогенной структуры с разрывом и кровоизлиянием в паранефральную клетчатку (стрелка)



повторном УЗИ в отделении детской хирургии ГБУЗ МО МОНИКИ им. М.Ф. Владимирского выявленные изменения потребовали дифференциальной диагностики с опухолью (рис. 1).

При МСКТ брюшной полости и забрюшинного пространства с внутривенным контрастированием – правая почка резко увеличена в размерах, нормальная структура паренхимы замещена объемным образованием, распространяющимся экстраренально. При нативном исследовании плотность образования неоднородна с наличием участков геморрагий. При мультифазном постконтрастном сканировании в среднем сегменте правой почки визуализируется опухоль с нечеткими контурами, занимающая паренхиму и синус почки, а также примыкающую клетчатку (рис. 2). Из особенностей: двойное кровоснабжение правой почки и тромб в правой почечной вене. Нижняя полая вена интактна (рис. 3).

Ребенку была выполнена экстренная правосторонняя нефрадrenaлэктомия, уретерэктомия с резекцией устья мочеточника, продольная резекция нижней полой вены с устьем правой почечной вены. На операции обнаружена опухоль правой почки с гигантской паранефральной гематомой с элементами опухолевой ткани (рис. 4).

Гистологическая картина нефробластомы эпителиального типа с разрывом почки по опухоли, инвазия паранефральной, прилоханочной клетчатки.

Послеоперационный период протекал без осложнений. На 5-е сутки ребенок был переведен в Московский областной онкологический диспансер для проведения химиотерапии. При контрольной МСКТ (через 7 месяцев) данных за рецидив процесса не получено.

Клиническое наблюдение 2

У пациентки Б., девочки 6 лет, у которой острая боль в животе связывалась с полученной за несколько дней до этого травмой, при МСКТ в почке определялась опухоль неомогенной структуры и плотности, осложненная разрывом с формированием подкапсульной гематомы. Признаков опухолевого тромбоза почечной и нижней полой вен не было (рис. 5).

При экстренной операции (нефруретерэктомия): опухоль почки с разрывом и формированием подкапсульной гематомы. Гистологическая картина нефробластомы смешанного (эпителиально-стромального) типа с высокой степенью митотической активности; отмечены кровоизлияния в опухоль и кровотечение под капсулу (рис. 6).

Так же, как и в первом случае, послеоперационный период протекал без осложнений, и на 5-е сутки пациентка была переведена в Московский областной онкологический диспансер для получения химиотерапии, где через 5 месяцев при контрольном УЗИ был

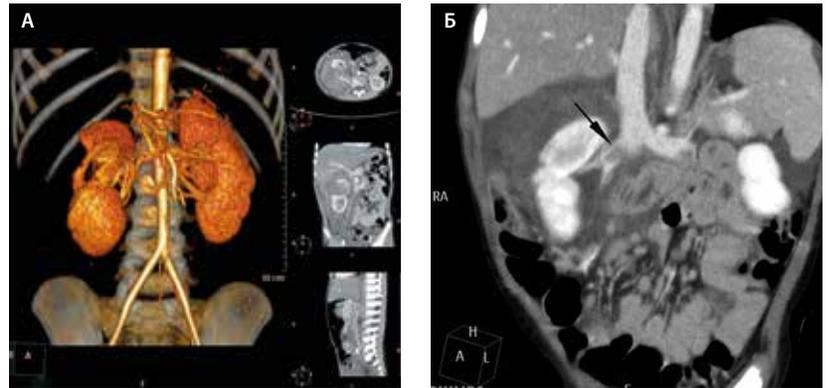


Рис. 3. Компьютерные томограммы, реконструкции: **А** – объемная, **Б** – плоскостная. Двойное кровоснабжение правой почки (**А**) – две артерии, равноценные по калибру, отходят от аорты, одна тотчас после другой; в просвете правой почечной вены (**Б**) визуализируется тромб (стрелка)

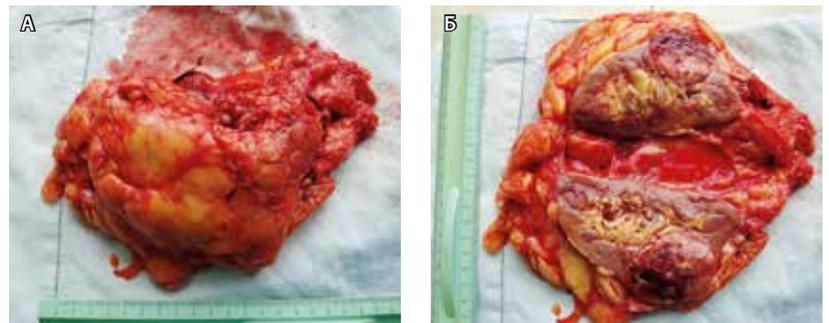


Рис. 4. Удаленная правая почка с забрюшинной клетчаткой: **А** – общий вид, **Б** – в разрезе по продольной оси. Опухоль с кровоизлияниями и экстраренальным распространением; имбибиция кровью паранефральной клетчатки

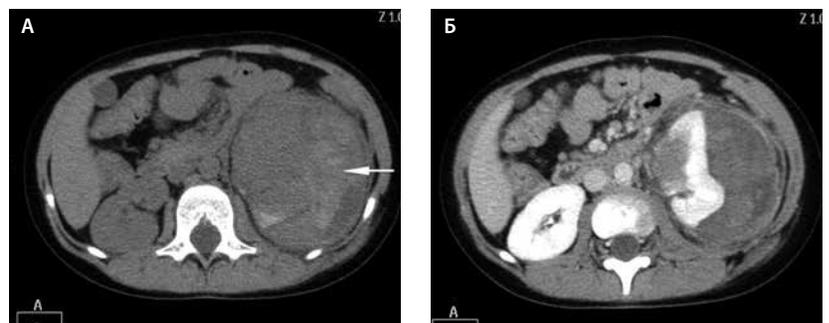


Рис. 5. Компьютерные томограммы: **А** – аксиальное нативное изображение, **Б** – аксиальное постконтрастное. Опухоль левой почки неомогенной структуры с массивным кровоизлиянием под капсулу (стрелка)

выявлен метастаз в паренхиму печени. Дальнейшую судьбу ребенка проследить не удалось.

Клиническое наблюдение 3

У пациентки К., девочки 4 лет, которая с подозрением на острый аппендицит была госпитализирована в больницу Подмосковья, по результатам УЗИ

Рис. 6. Удаленная левая почка в разрезе по продольной оси: опухоль с кровоизлияниями и экстраренальным распространением; массивная подкапсулярная гематома



Рис. 7. Эхотомограмма левой почки: в паренхиме среднего сегмента почки визуализируется солидное образование с нечеткими контурами, неоднородной структуры



и магнитно-резонансной томографии был поставлен диагноз опухоли левой почки (рис. 7 и 8). Ребенок был переведен в ГБУЗ МО МОНКИ им. М.Ф. Владимирского для хирургического лечения. Пациентке была выполнена левосторонняя нефруретерадреналэктомия. На операции – опухоль в центральном сегменте левой почки с субкапсулярной гематомой (рис. 9).

При комплексном морфологическом исследовании, включившем изучение гистологии и иммуногистохимических показателей, было определено наличие эмбриональной злокачественной опухоли сложного строения – недифференцированной и слабодифференцированной нейробластомы и нефробластомы. Ребенок переведен в Московский областной онкологический диспансер для проведения химиотерапии.

Обсуждение

Типичная нефробластома – трехфазная опухоль, в которой сочетаются примитивная нефробластическая (бластная) ткань, эпителиальные клетки, формирующие тубулярные, гломерулоподобные структуры, и мезенхимальная ткань иногда с наличием элементов поперечнополосатых мышц, хрящевой и костной тканей. В этом отношении нефробластома может конкурировать с тератомами по разнообразию гистологического строения. Источником развития нефробластомы служит нефрогенная ткань. В смешанных нефробластомах могут отмечаться участки лейомио- и рабдомиосаркомы, папиллярные структуры из слизеобразующего и плоского эпителия. В редких случаях в нефробластоме встречаются участки, напоминающие нейробластому (с формированием розеток), и ганглиозные клетки. Нейробластома также принадлежит к группе эмбриональных опухолей, таких как гепатобластома, нефробластома, эмбриональная рабдомиосаркома. Все они характеризуются манифестацией в раннем детском возрасте, имеют сходные цитоморфологические показатели, свойственные эмбриональным опухолям [7, 8].

Скрининговым методом исследования в диагностике опухоли Вильмса должно быть УЗИ брюшной полости. В большинстве случаев оно позволяет выявить органную принадлежность

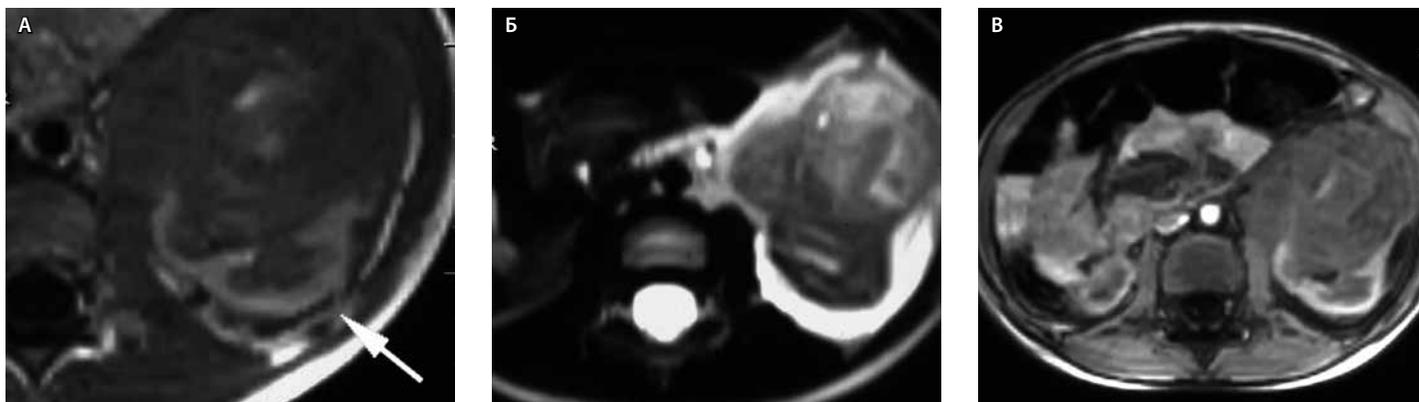


Рис. 8. Магнитно-резонансные томограммы в аксиальной плоскости: **А** – T1 ВИ, **Б** – T2 ВИ, **В** – T1 ВИ на фоне контрастирования. Опухоль неомогенной структуры с кровоизлиянием в центральных отделах почки и под капсулой (стрелка)



опухоли, определить солидное или кистозное ее строение. Однако при обследовании детей с нефробластомами на первом диагностическом этапе до сих пор традиционно применяют внутривенную урографию. Эффективность метода крайне низка при дифференциальной диагностике опухолевых и неопухолевых объемных поражений. Именно поэтому внутривенная урография признается в настоящее время методом трагически поздней диагностики: опухоль становится видна только при достижении ею больших размеров или при появлении кальцинатов.

Основными уточняющими методами диагностики признаны МСКТ и/или магнитно-резонансная томография брюшной полости с внутривенным контрастным усилением, поскольку они позволяют определить топику опухоли, протяженность поражения, метастазы в регионарные лимфатические узлы и другие органы, оценить состояние почечных артерий, вен и нижней полой вены. При опухолевом венозном тромбозе с помощью этих методов можно определить протяженность и уровень тромбоза, что очень важно для прогноза и выбора тактики операции [9]. Так, в одном из наших наблюдений был выявлен тромбоз почечной вены при интактной нижней полой вене (в остальных случаях признаков инвазии и тромбоза почечных сосудов отмечено не было).

Билатеральное синхронное поражение обеих почек выявляется приблизительно в 5% случаев опухоли Вильмса у детей. Из-за риска развития почечной недостаточности тактика лечения таких пациентов отличается от таковой при одностороннем поражении (рис. 10).

На момент диагностики большинство опухолей имеют большие размеры. Как правило, это хорошо отграниченные образования, иногда с компрессией нормальной почечной ткани. В структуре могут визуализироваться участки некрозов и кровоизлияний, редко – кальцинаты. Поскольку опухоль произрастает из коркового слоя, часто определяется экстраренальный характер роста. Плотность опухоли обычно несколько ниже плотности паренхимы почек. Метастазирование в забрюшинные лимфатические узлы отмечается в 30%, гематогенное метастазирование – в основном в легкие (35–40%), печень и, редко, в кости [10]. У детей с диагностированной нами опухолью Вильмса в одном случае была выявлена внутрибрюшная и забрюшинная лимфаденопатия, трактованная как метастатическая и подтвержденная интраоперационно и гистологически, во втором – метастазы в легочную ткань в отсроченном послеоперационном периоде.

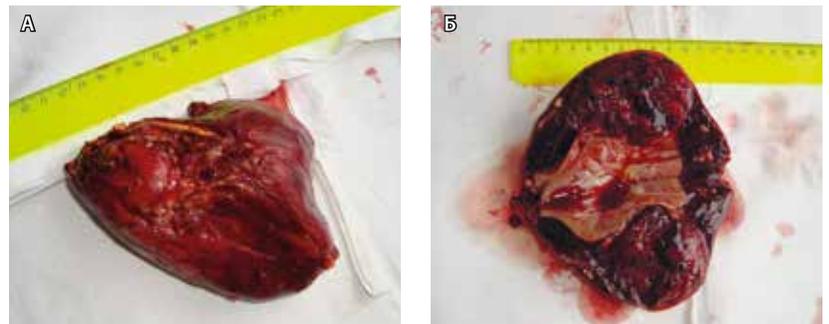


Рис. 9. Удаленная левая почка: **А** – общий вид, **Б** – в разрезе по продольной оси. Опухоль с экстраренальным распространением, с наличием кровоизлияния и массивной гематомой под капсулой

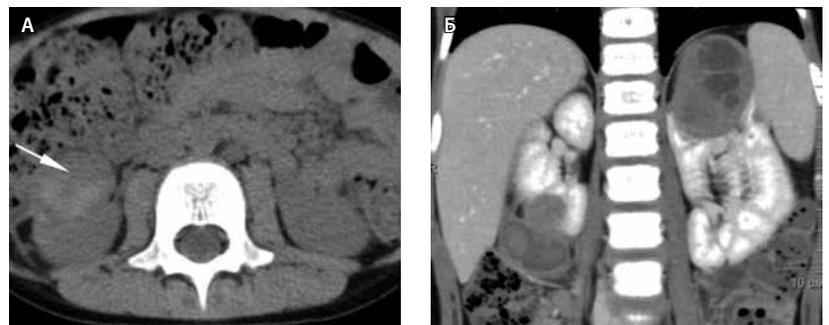


Рис. 10. Компьютерные томограммы пациентки 5 лет с билатеральной опухолью Вильмса: **А** – аксиальное нативное изображение, виден небольшой участок кровоизлияния в опухоль нижнего полюса правой почки (стрелка); **Б** – фронтальная постконтрастная реконструкция, опухоли обеих почек неомогенной структуры

Заключение

Описанные клинические наблюдения представляют интерес, поскольку у всех детей, поступивших к нам на обследование с интервалом в несколько недель, отмечался наиболее опасный для жизни (не совсем типичный) вариант развития болезни. Опухоль манифестировала спонтанным разрывом и кровоизлиянием, что клинически проявлялось острым началом заболевания, болями в животе, подъемом температуры, анемией, у одного ребенка – диспептическими расстройствами (тошнотой и рвотой). Подобный симптомокомплекс требовал в первую очередь исключения абдоминальной хирургической патологии. Во всех случаях первичным методом исследования было УЗИ, позволившее выявить объемное поражение и определить его органную принадлежность. МСКТ и магнитно-резонансная томография использовались в качестве уточняющих методов диагностики, результаты этих исследований обеспечили хирурга достаточной информацией для выполнения экстренной радикальной операции. ©



Литература

1. Davidoff AM. Wilms tumor. *Curr Opin Pediatr.* 2009;21(3):357–64. doi: 10.1097/MOP.0b013e32832b323a.
2. Faranoush M, Bahoush GR, Mehrvar A, Hejazi S, Vossough P, Hedayatiasl AA, Rahiminejad MS, Seighali F, Ghorbani R, Ehsani MA. Wilm's tumor: epidemiology and survival. *Research Journal of Biological Sciences.* 2009;4(1): 86–9.
3. Smith MA, Altekruze SF, Adamson PC, Reaman GH, Seibel NL. Declining childhood and adolescent cancer mortality. *Cancer.* 2014;120(16):2497–506. doi: 10.1002/cncr.28748.
4. Kaste SC, McCarville MB. Imaging pediatric abdominal tumors. *Semin Roentgenol.* 2008;43(1):50–9.
5. Труфанов ГЕ, Петров СБ, Мищенко АВ, Рязанов ВВ, Опекунова АМ. Современные возможности и проблемы лучевой диагностики опухолей мочевых органов. В: Труфанов ГЕ, Петров СБ, Мищенко АВ, Рязанов ВВ, Опекунова АМ. Лучевая диагностика опухолей почек, мочеточников и мочевого пузыря. СПб.: ЭЛБИ-СПб.; 2006. с. 10–43.
6. Шароев ТА, Долгушин БИ, Дурнов ЛА, Лебедев ВИ, Казанцев АП. Невробластома и почечно-клеточный рак у детей (клинико-диагностическое исследование). *Детская онкология.* 2003;(2):20–3.
7. Green DM, D'Angio GJ, Beckwith JB, Breslow NE, Grundy PE, Ritchey ML, Thomas PR. Wilms tumor. *CA Cancer J Clin.* 1996;46(1):46–63.
8. Kaste SC, Dome JS, Babyn PS, Graf NM, Grundy P, Godzinski J, Levitt GA, Jenkinson H. Wilms tumour: prognostic factors, staging, therapy and late effects. *Pediatr Radiol.* 2008;38(1):2–17.
9. Friedman AD. Wilms tumor. *Pediatr Rev.* 2013;34(7):328–30; discussion 330. doi: 10.1542/pir.34-7-328.
10. Siegel MJ, Chung EM. Wilms' tumor and other pediatric renal masses. *Magn Reson Imaging Clin N Am.* 2008;16(3):479–97, vi. doi: 10.1016/j.mric.2008.04.009.

References

1. Davidoff AM. Wilms tumor. *Curr Opin Pediatr.* 2009;21(3):357–64. doi: 10.1097/MOP.0b013e32832b323a.
2. Faranoush M, Bahoush GR, Mehrvar A, Hejazi S, Vossough P, Hedayatiasl AA, Rahiminejad MS, Seighali F, Ghorbani R, Ehsani MA. Wilm's tumor: epidemiology and survival. *Research Journal of Biological Sciences.* 2009;4(1): 86–9.
3. Smith MA, Altekruze SF, Adamson PC, Reaman GH, Seibel NL. Declining childhood and adolescent cancer mortality. *Cancer.* 2014;120(16):2497–506. doi: 10.1002/cncr.28748.
4. Kaste SC, McCarville MB. Imaging pediatric abdominal tumors. *Semin Roentgenol.* 2008;43(1):50–9.
5. Trufanov GE, Petrov SB, Mishchenko AV, Ryazanov VV, Opekunova AM. Sovremennye vozmozhnosti i problemy luchevoy diagnostiki opukholey mochevykh organov [Current opportunities and problems of radiological diagnostics of urinary tract tumors]. In: Trufanov GE, Petrov SB, Mishchenko AV, Ryazanov VV, Opekunova AM. Luchevaya diagnostika opukholey pochek, mochetochnikov i mochevogo puzurya [Radiological diagnostics of renal, urethral and bladder neoplasms]. Saint Petersburg: ELBI-SPb.; 2006. p. 10–43 (in Russian).
6. Sharoev TA, Dolgushin BI, Durnov LA, Lebedev VI, Kazantsev AP. Nefroblastoma i pochechno-kletochnyy rak u detey (kliniko-diagnosticheskoe issledovanie) [Nephroblastoma and renal cell carcinoma in children (a clinical diagnostic study)]. *Detskaya onkologiya.* 2003;(2):20–3 (in Russian).
7. Green DM, D'Angio GJ, Beckwith JB, Breslow NE, Grundy PE, Ritchey ML, Thomas PR. Wilms tumor. *CA Cancer J Clin.* 1996;46(1):46–63.
8. Kaste SC, Dome JS, Babyn PS, Graf NM, Grundy P, Godzinski J, Levitt GA, Jenkinson H. Wilms tumour: prognostic factors, staging, therapy and late effects. *Pediatr Radiol.* 2008;38(1): 2–17.
9. Friedman AD. Wilms tumor. *Pediatr Rev.* 2013;34(7):328–30; discussion 330. doi: 10.1542/pir.34-7-328.
10. Siegel MJ, Chung EM. Wilms' tumor and other pediatric renal masses. *Magn Reson Imaging Clin N Am.* 2008;16(3):479–97, vi. doi: 10.1016/j.mric.2008.04.009.

Complex radiological diagnosis of complicated Wilms' tumor

Vishnyakova M.V.¹ • Stepanova E.A.¹ • Denisova L.B.¹ • Vishnyakova M.V. Jr.¹ • Sobolevskiy A.B.¹

Wilms' tumor is the most common primary malignant renal tumor. It is paradigm for comprehensive treatment of malignant solid tumors in children. Typically, children with this disorder are initially seen with abdominal distention, palpable masses or due to fever of unknown origin. Atypical tumor symptoms can be caused by complications, making it difficult to diagnose the disease. We present three clinical cases of Wilms' tumor in young

children. Emergency multidetector computed tomography and magnetic resonance imaging provided the surgeon with sufficient information to perform an urgent radical resection.

Key words: Wilms' tumor, nephroblastoma, hemorrhage, computed tomography, magnetic resonance imaging

doi: 10.18786/2072-0505-2015-43-109-114

Vishnyakova Mariya V. – MD, PhD, Head of Department of Roentgenology¹

Stepanova Elena A. – PhD, Roentgenologist, Department of X-ray Computed Tomography and Magnetic Resonance Imaging¹
✉ 61/2–9 Shchepkina ul., Moscow, 129110, Russian Federation. Tel.: +7 (495) 631 72 07.
E-mail: stepanova-moniki@mail.ru

Denisova Lidiya B. – Head of Department of X-ray Computed Tomography and Magnetic Resonance Imaging¹

Vishnyakova Marina V. – PhD, Senior Research Fellow, Department of Roentgenology¹

Sobolevskiy Aleksandr B. – Senior Research Fellow, Department of Urology¹

¹ Moscow Regional Research and Clinical Institute (MONIKI); 61/2 Shchepkina ul., Moscow, 129110, Russian Federation