

АНГИОМИОЛИПОМА ПОЧКИ: СОВРЕМЕННЫЕ ПОДХОДЫ К ДИАГНОСТИКЕ И ЛЕЧЕНИЮ

Профессор А.С. ПЕРЕВЕРЗЕВ, к.м.н. В.В. МЕГЕРА, к.м.н. Д.В. ЦУКИН, к.м.н. Ю.А. ИЛЮХИН

*Харьковская медицинская академия последипломного образования,
Белгородская областная клиническая больница, Российская Федерация*

Освещены основные проблемы диагностики и лечения ангиомиолипомы почки. Оцениваются главные критерии диагностики АМЛ почки на основе современных методов медицинской визуализации (УЗИ, КТ, МРТ). Предложена классификация опухолей данного типа на основании предпочтительных методов лечения в зависимости от размеров и биологического поведения опухоли.

Ангиомиолипома (гамартома) является одной из частых разновидностей доброкачественных новообразований почек, которая сопровождается необычным клиническим течением и встречается в двух группах пациентов — с туберозным склерозом и без туберозного склероза. Наиболее часто типичная ангиомиолипома (АМЛ) представляет собой унилатеральное образование и имеет тенденцию к большому размеру [1; 2]. До начала 70-х годов эти опухоли находили преимущественно у пациентов с туберозным склерозом. При этом новообразования, как правило, были билатеральными и асимптомными. Большинство же спорадических АМЛ расценивалось как типичная раковая опухоль, и большим, как правило, было поражение нефрэктомии. Нередко показанием к удалению почки являлась обширная забрюшинная гематома, возникшая вследствие спонтанного разрыва АМЛ, локализованной в корковом слое [3–7].

На необычность течения рассматриваемых новообразований указывает и тот факт, что, несмотря на доброкачественный характер, они в ряде случаев имеют признаки злокачественной опухоли (инфильтрация паранефральной клетчатки, распространение в нижнюю полую вену) [4; 8; 9]. Есть также сообщения о поражении ретроперитонеальных лимфоузлов [10]. Иногда эта опухоль трансформируется в саркоматозное образование и сопровождается легочными метастазами [11].

В классическом варианте гистологическое строение опухоли характеризуется тремя основными компонентами: жиросодержащими клетками, гладкомышечными и сосудистыми элементами [11; 12]. Поскольку обе разновидности АМЛ являются мезенхимальными образованиями, гистологические различия в них не обнаружены.

Широкое внедрение ультразвуграфии, компьютерной (КТ) и магниторезонансной томографии (МРТ) резко повысило выявляемость АМЛ небольшого размера, не сопровождающихся клиническими проявлениями. Это привело к тому, что, с одной стороны, изменилось соотношение частоты тех или иных жалоб при гамартоме, а с другой — возникли определенные сложности в дифференциальной диагностике бессимптомно протекающих доброкачественных и злокачественных новообразований почек.

Использование современных визуальных методов исследования кардинально изменило эпидемиологическую ситуацию в отношении новообразований почеч-

ной паренхимы. Так, в настоящее время АМЛ занимает третье место по частоте после простых почечных кист и почечно-клеточного рака.

Разнообразные клинические варианты АМЛ нуждаются в систематизации для выбора оптимальной лечебной тактики на основе выраженности симптомов, а также характеристики специфических признаков, включающих размеры опухоли, ее локализацию, мультифокальность и билатеральность.

С 1992 по 2003 г. в урологической клинике обследовались и лечились 110 пациентов в возрасте от 9 до 72 лет с АМЛ почки. Соотношение мужчин и женщин 1:8. Хирургическое лечение выполнено 34 больным. Билатеральное поражение отмечалось у 14 (13%), мультифокальные опухоли выявлены у 18 (16,6%) больных. При этом мультифокальность наблюдалась у 11 (10,9%) пациентов с двусторонним и у 9 (8,7%) — с односторонним поражением. Туберозный склероз имел место у 3 пациентов с АМЛ (3,2%).

Клинические симптомы АМЛ были отмечены у 30 пациентов (27,2%), из них классическая триада — боль, гематурия, пальпируемое образование — зафиксирована у 8 (26,7%), болевой синдром имел место у 19 (63,3%) пациентов. Боль обуславливалась большими размерами опухоли, расположенной в области почечного синуса, а также кровоизлиянием в ткань опухоли, что нередко приводило к массивным забрюшинным кровотечениям с образованием гематомы и у 3 пациентов (10%) обусловило клинически яркую картину «острого живота».

По мере увеличения размеров АМЛ риск возникновения подобных осложнений возрастал, что учитывалось при разработке оптимальной тактики лечения.

Макрогематурия наблюдалась у 6 (20%) больных и была у них первым проявлением АМЛ почки. Опухоль пальпировалась у 6 пациентов (20%), у которых размер образования превышал 10 см. У 8 (26,7%) человек было отмечено повышение температуры тела, причем у 2 из них этот симптом был единственным проявлением опухоли. 7 пациентов (28%) предъявляли жалобы на слабость, головокружение из-за повышенного артериального давления. Анемия была выявлена у 6 больных (23,3%).

У 80 пациентов (72,7%) заболевание протекало без клинических проявлений. АМЛ почки у них явилась случайной находкой во время ультразвукового иссле-

дования при профилактических осмотрах или при обследовании по поводу заболеваний других органов. Н.А. Лопаткин с соавт. [8], N. Taniguchi et al. [16] отдадут предпочтение УЗИ в детекции доброкачественных новообразований почек.

Самое грозное осложнение при АМЛ — самопроизвольный разрыв опухоли, который может произойти даже при ее маленьком размере. Среди наших пациентов было 6 случаев разрыва опухоли с образованием забрюшинной гематомы.

Все пациенты обследованы с помощью УЗИ. При этом было выявлено 128 опухолей. Точный дооперационный диагноз установлен у 108 (98,2%) больных. У 2 (1,8%) пациентов при ультразвукографии заподозрен почечный рак, так как при исследовании опухоль выглядела неоднородной, что соответствовало участкам некроза и кровоизлияния. В типичных случаях АМЛ были представлены фокусами высокой эхогенности без ослабления дорзального эхосигнала. Если опухоль имела небольшие размеры, была однородна и ограничена почечной паренхимой, то высокоинтенсивный сигнал от нее по сравнению с почечной паренхимой не оставлял каких-либо диагностических сомнений. Однако если опухоль располагалась вне почки, то судить о ее истинных размерах было сложно, поскольку ангиомиолипоматозная масса не имеет четко выраженной капсулы, а эхогенность опухоли идентична эхогенности паранефрального жира. При этом определялся так называемый «феномен айсберга», т.е. была видна часть опухоли, граничащая с нормальной почечной паренхимой, а основная масса образования, расположенная в паранефрии, четко не визуализировалась.

Из 128 опухолей, выявленных с помощью ультразвукографии, 104 (81,3%) имели ровные контуры. Неправильный контур был у 24 (18,7%) опухолей, которые выходили за пределы паренхимы почки и обуславливали «феноменом айсберга». 9 опухолей (6,8%) имели гипоехогенные участки различных размеров. В 2 случаях изменялся контур опухоли, причем гипоехогенная зона выходила за ее пределы, что была расценено как кровоизлияние с образованием забрюшинной гематомы. В одном наблюдении выявлена опухоль с распространением однородной массы в почечную и нижнюю полую вену.

Связь опухоли с почечным синусом имела у 18 (16,4%) пациентов. АМЛ исходила из синуса почки, прорастая в паренхиму и за ее пределы у 6 (5,5%) больных, что было подтверждено во время оперативного лечения и последующего гистологического исследования.

Критерии оценки информативности УЗИ были следующими: точность метода — 98,5; чувствительность — 98,5; специфичность — 100%.

УЗИ, выполненное прицельно, позволяет в большинстве случаев не только выявить АМЛ почки, но и правильно определить лечебную тактику. В этом плане оно особенно информативно при планировании органосохраняющей операции.

В тех случаях, когда опухоли были больших размеров, имелось подозрение на очаги кровоизлияния, малигнизацию опухоли с наличием тромба в почеч-

ной и нижней полой вене или наблюдался «феномен айсберга», для уточнения диагноза выполнялась КТ и/или МРТ.

КТ была проведена 26 (23,6%) больным, у которых выявлено 40 опухолей. У 12 пациентов исследование проводилось с контрастным усилением, из 40 новообразований КТ выявила 36 (90%). Точность КТ составила 92,8; специфичность — 100; чувствительность — 90%. Низкая чувствительность объясняется тем, что маленькие опухоли — размерами от 5 до 10 мм — не попадали в исследуемый срез ткани, так как шаг сканирования составляет 6–10 мм.

МРТ была выполнена 21 пациенту (19%). У 17 (81%) больных выявлены унилатеральные опухоли, у 4 (19%) — билатеральные. Мультифокальные очаги имели место у 6 человек (28,6%), при этом у 3 (14,3%) — с двусторонними новообразованиями. Количество жиросодержащих очагов в данной группе варьировало от 2 до 8. У 21 пациента, обследованного с помощью МРТ, выявлено 45 ангиомиолипоматозных узлов. Точность и чувствительность метода были не слишком высокими — соответственно 84 и 80%, специфичность равнялась 100%.

Итак, при наличии ультразвуковых признаков АМЛ почки размерами до 5 см с однородной эхоструктурой можно ограничиться только этим методом. Дополнительное обследование требуется в ситуациях, когда контрольное УЗИ констатирует рост опухоли (более 1 см в течение года), а также при невозможности четкого определения границ новообразования, локализуемого преимущественно внепочечно.

Предложенный нами диагностический алгоритм обследования больных с АМЛ почек не является догмой, он преследует цель показать врачу-урологу и специалисту по лучевым методам диагностики основные направления диагностического процесса, которые мы считаем оптимальными. Достоверность дооперационного исследования АМЛ почек при использовании всех трех визуальных методов диагностики достигает 98,5%, однако, по нашему мнению, она может быть еще выше при проведении обследования опытным врачом. Приоритет в этом плане следует отдать врачу-урологу, владеющему ультразвуковыми методами исследования и знающему проявления АМЛ при КТ и МРТ.

Нами выделены 4 группы пациентов на основании дифференцировки АМЛ по размерам, локализации, клиническим проявлениям и видам хирургического лечения. При этом впервые учтены билатеральность и мультифокальность АМЛ почек, а также выделена группа больных, нуждающихся в органосохраняющей операции или динамическом наблюдении с помощью ультразвукографии.

Клинические группы ангиомиолипомы

I группа — опухоли, подлежащие динамическому наблюдению:

асимптомные, одно- или двусторонние, монофокальные, размерами до 5 см.

II группа — опухоли, подлежащие органосохраняющей операции:

а) асимптомные, односторонние, монофокальные, размерами более 5 см;

б) все моно- или мультифокальные опухоли, проявляющиеся симптомами и доступные для органосохраняющих операций;

в) опухоли единственной или единственной функционирующей почки;

г) асимптомные, мультифокальные опухоли, доступные для органосохраняющих операций;

д) асимптомные, активно растущие опухоли до 5 см (увеличение размера опухоли не менее 1 см в течение года).

III группа — опухоли, подлежащие органосохраняющей операции:

а) опухоли, распространяющиеся в венозную систему;

б) односторонние опухоли, на 2/3 замещающие почку;

в) односторонние опухоли, недоступные резекции по своей локализации вне зависимости от размеров.

IV группа — опухоли с осложненным течением, требующие экстренного хирургического вмешательства:

а) разрыв опухоли с образованием забрюшинной гематомы;

б) внутриопухолевое кровоизлияние.

Данная классификация отражает клинические стадии АМЛ почки на основе выбора лечебной тактики, при этом пациенты разделяются на группы в зависимости от необходимости динамического наблюдения, консервативной и радикальной хирургии.

Доброкачественная структура АМЛ почки и медленные темпы ее роста позволили нам внести в предлагаемый алгоритм динамическое наблюдение. Группу динамического наблюдения составили 58 (63%) больных с одно- или двусторонними опухолями, не проявляющимися симптомами и не превышающими по размерам 5 см. Одним из ключевых моментов визуального наблюдения является аргументированное доказательство отсутствия тенденции к росту опухолевых узлов. В качестве главного критерия мы избрали, как указывалось, увеличение новообразования не менее чем на 1 см в год при ультразвукографии как оптимальном методе мониторинга.

За 8-летний период динамического наблюдения 15 пациентов наблюдались в течение 6 мес; 20 — в течение 1 года; 13 — в течение 3 лет; 5 — в течение 5 и 5 — в течение 8 лет. У всех пациентов ультразвукография проводилась один раз в 6 мес в течение года, а затем, если не обнаруживался рост опухоли, один раз в год. Рациональность данных временных интервалов объясняется крайне медленными темпами роста АМЛ почки. Так, из всей группы динамического наблюдения рост опухоли был обнаружен у одной пациентки, которая в дальнейшем подверглась оперативному лечению.

Последнее десятилетие ознаменовалось внедрением в хирургическую практику органосохраняющих операций при опухолях почек и сокращением числа нефрэктомий. Так, S.K. Yip et al. [13] из 23 больных осуществили органосохраняющее вмешательство у 7, а несколько ранее J.E. Oesterling et al. [14] из 12 выполнили две органосохраняющие операции. Динамическое наблюдение 101 больного АМЛ основывалось

на величине опухоли (более или менее 4 см) и наличии симптомов: у 22 человек выполнена нефрэктомия, у 36 — резекция почки с опухолью, 40 пациентов находились под наблюдением [15; 16].

Необходимость органосохраняющего вмешательства при АМЛ почки диктуется возможным существованием в контралатеральной почке микроскопических мультифокальных очагов аналогичного строения, которые могут дать бурный рост после нефрэктомии на фоне гипертрофических процессов в оставшейся почке.

Среди наших пациентов органосохраняющей операции подвергся 21, что составило 19,1%. Энуклео-резекция была выполнена у 9 (42,9%), энуклеация — у 8 (38,1%) и резекция почки — у 4 (19%) пациентов.

Следует отметить, что двум пациенткам, которым была произведена ургентная операция из-за возникшего ретроперитонеального кровотечения, удалось сохранить почку. Разорвавшиеся АМЛ имели размеры < 4 см и локализовались по наружному контуру почки. Радикальное иссечение их не представляло технических сложностей.

Хирургические осложнения имели место в 9,5% всех органосохраняющих операций: у одной пациентки возникло кровотечение в мочевой пузырь на 9-е сутки после операции, которое лечили консервативно, и у одного больного образовался мочевой свищ, который самостоятельно закрылся на 12-е сутки после операции.

Из 34 пациентов, подвергшихся хирургическому лечению, у 13 (38%) была выполнена нефрэктомия. Показания к этому виду лечения определялись размерами опухоли более 5–7 см с вовлечением в процесс более 50% паренхимы почки у 6 пациентов (46,1%); АМЛ размерами более 5 см, исходящая из почечного синуса, что делало невозможным сохранение органа, — у 3 (23%) больных; 2 человека (15,4%) были прооперированы по экстренным показаниям при размере опухоли более 10 см с самопроизвольным разрывом и образованием забрюшинной урогематомы; одной пациентке (7,7%) была произведена нефрэктомия по поводу острого кровотечения из мочевых путей с возникшей тампонадой мочевого пузыря; еще одной пациентке, у которой опухоль распространялась в почечную и нижнюю полую вену, была произведена расширенная нефрэктомия. Любое подозрение на злокачественный процесс диктует необходимость выполнения радикальной нефрэктомии.

Обращает на себя внимание тот факт, что из 34 гистологических заключений 9 указывали на злокачественный характер опухоли (ангиомиолипосаркома или АМЛ с саркоматозным компонентом), в том числе у 4 больных с АМЛ размером менее 5 см. Однако только у одного больного наблюдалось агрессивное течение опухолевого процесса: опухоль распространялась в нижнюю полую вену; этот пациент умер через 3 мес в связи с локальным рецидивом в ложе удаленной почки и наличием диссеминированных отдаленных метастазов. За исключением данного случая, ни у кого из больных, которых мы наблюдали в динамике (1 раз в 6 мес), не было каких-либо признаков опухолевой прогрессии.

Это обстоятельство ставит под сомнение однозначную трактовку гистологических заключений, зависящую от опыта морфолога. Данные длительного динамического наблюдения за больными с АМЛ почки не позволяют согласиться с категоричностью гистологических заключений, указывающих на злокачественность процесса. Возможно, различие между ангиомиолипомой и ангиомиолипосаркомой заключается в количестве полиморфных клеток и выраженности митозов как в жировой, так и в фиброзной ткани.

В основе лечебного подхода к АМЛ почки должны лежать динамическое наблюдение и орга-

носохраняющая хирургия. Радикальное хирургическое лечение необходимо проводить в случаях поражения опухолевым процессом более 2/3 почки и по экстренным показаниям (самопроизвольный разрыв почки).

Результаты наших клинических наблюдений позволяют сделать заключение, что практически все АМЛ имеют доброкачественное течение, длительный период роста и не располагают метастатическим потенциалом, что оправдывает длительное динамическое наблюдение за больным и органосохраняющую хирургическую тактику.

Литература

1. Некоторые вопросы клиники и диагностики ангиомиолипомы почки / Г.А. Кучинский, В.Б. Матвеев, Г.Т. Миронова, А.Б. Лукьяненко // Урол. и нефрол.— 1995.— С. 41–45.
2. Ангиомиолипома почки: по-прежнему загадка? / В.Б. Матвеев, Г.А. Кучинский, А.Б. Лукьяненко и др. // Актуальные вопросы лечения онкоурологических заболеваний: Матер. III Всерос. конф.— М., 1999.— С. 166–171.
3. Матвеев В.Б. Клиника, диагностика и лечение доброкачественных опухолей почки: Автореф. дис. ... канд. мед. наук.— М., 1994.— 24 с.
4. Мегера В.В. Клініко-діагностичні та лікувальні аспекти ангиомиоліпоми нирок: Автореф. дис. ... канд. мед. наук.— К., 2001.— 19 с.
5. Шукін Д.В., Устинов А.Т. Самопроизвольный разрыв почки // Матер. I Межрегион. конф. урологов.— Харьков, 1993.— С. 26–30.
6. Natural history of renal angiomyolipoma / M.S. Steiner, S.M. Goldman, E.K. Fichman et al. // J. Urol.— 1993.— Vol.150.— P. 1782–1786.
7. Wong A.L., McGeorg A., Ctaik A.H. Renal angiomyolipoma: A review of the literature and report of 4 cases // Br. J. Urol.— 1981.— Vol. 53.— P. 406.
8. Роль диспансерного ультразвукового исследования в выявлении и дифференциальной диагностике доброкачественных опухолей почек / Н.А. Лопаткин, Н.С. Игнашин, М.И. Королев, Б.С. Алферов // Урол. и нефрол.— 1989.— 1.— С. 3–6.
9. Andersen E.E., Hatcher P.A. Renal angiomyolipoma // Probl. Urol.— 1990.— Vol. 4.— P. 230–235.
10. Aktuelle therapie des angiomyolipoma / G. Galle, P. Vilits, P. Petritsch, G. Humber // J. Urol. 51 Kongr. DGU. 1999.— Vol. 38.— Abst. P5.16.
11. Переверзев А.С. Хирургия опухолей почек и верхних мочевых путей.— Харьков: Факт, 1997.— 392 с.
12. Ferry J.A., Malt R.A., Young R.H. Renal angiomyolipoma with sarcomatous transformation and pulmonary metastases // Am. J. Surg. Pathol.— 1991.— Vol. 15.— P. 1083–1088.
13. Surgical management of angiomyolipoma / S.K. Yip, P.H. Tan, W.S. Cheng et al. // Scand J. Urol. Nephrol.— 2000.— Vol. 34.— P. 32–35.
14. The management of renal angiomyolipoma / J.E. Oesterling, E.K. Fishman, S.J.M. Goldman et al. // J. Urol.— 1986.— Vol. 135.— P. 1121–1124.
15. Benign angiomyolipoma involving the renal vein and vena cava as a tumor thrombus: case report / J. Baert, B. Vandamme, R. Sciote et al. // Ibid.— 1995.— Vol. 153, 3.— P. 1205–1207.
16. Differentiation of renal cell carcinomas from angiomyolipomas by ultrasonic frequency dependent attenuation / N. Taniguchi, K. Iton, S. Nakamura et al. // Ibid.— 1997.— Vol. 157.— P. 1242–1245.

Поступила 12.11.2003

KIDNEY ANGIOMYOLIPOMA: CURRENT APPROACHES TO DIAGNOSIS AND TREATMENT

A.S. Pereverzev, V.V. Megera, D.V. Schukin, Yu.A. Iliukhin

Summary

Main problems of diagnosis and treatment of kidney angiomyolipoma (AML) are featured. Main criteria of kidney AML are evaluated basing on modern medical visualization techniques (ultrasound, CT, MRI). Classification of the tumors of this type according to preferable methods of treatment depending on the size and biological behavior of the tumor is suggested.