

нити. Необходим рассасывающийся монофиламентный (Максон) или нерассасывающийся монофиламентный (Пролон) шовный материал 4/0—6/0 на атравматичной игле. Так, по мнению проф. Н. Ф. Кузовлева [8] и проф. К. В. Лапкина, разработчика прецизионной хирургической техники важнейшим принципом наряду с вышеуказанным является полное отсутствие натяжения линии формируемого шва [9]. С онкологических позиций гепатикоеюноанастомоз предпочтительнее формировать впередиободно. В настоящее время хирургическое формирование билиодигестивных анастомозов при дистальном опухолевом стенозе сопровождается уровнем осложнений не более 30%, летальностью 2,5%. Хотя формирование гепатикоеюноанастомоза при опухоли проксимального отдела внепеченочных желчных протоков на высоте желтухи требует, как правило, удаления опухоли и сопряжено с высокой летальностью. Такая операция требует предварительного желчеотведения с помощью ЧЧХС. Лапароскопическое формирование холецистоэнтеро- и межкишечного анастомоза осуществляется ручным или аппаратным швом. Наркоз, пневмоперитонеум и минилапаротомия — все это делает формирование указанного анастомоза малоотличимым от обычно принятого [4].

Уровень поздних осложнений хирургического формирования билиодигестивных анастомозов (особенно гепатикоеюноанастомоза) минимален. Формирование гепатикоеюноанастомоза на мобилизованной по Ру петле тощей кишки практически исключает рецидив желтухи и холангит в позднем периоде. Указанный анастомоз предпочтителен среди больных неоперабельным билиопанкреатодуоденальным раком, осложненным механической желтухой, с прогнозируемым временем жизни более 6 мес.

Таким образом, при выборе метода желчеотведения необходимо учитывать: 1) уровень опухолевой обструкции билиарного дерева — проксимальный или дистальный; 2) распространенность опухолевого поражения и состояние больного, т. е. планируется ли после билиарной декомпрессии удаление опухоли; 3) прогнозируемое время жизни больного после желчеотведения, если радикальная операция не планируется; 4) угрозу осложнений и степень технологического исполнения того или иного метода желчеотведения.

УДК 615.277.3.065:616-08.06

© Коллектив авторов, 2002

В. Б. Матвеев, Б. П. Матвеев, М. И. Волкова

АНГИОМИОЛИПОМА ПОЧКИ

НИИ клинической онкологии

Ангиомиолипома (АМЛ) является наиболее часто встречающейся в практике урологов и онкологов доброкачественной опухолью почки. Гистологическая картина данного новообразования была описана W. Fisher в 1911 г. [11]. В 1951 г. G. Morgan ввел в клиническую практику термин «ангиомиолипома» [20]. Впервые в России АМЛ была описана А. С. Перевезевым [3].

ЛИТЕРАТУРА / REFERENCES

1. Авалиани М. В., Долгушин Б. И., Кузнецов М. Ф., Болдин Б. В. // *Анн. хир.* — 1998. — № 5. — С. 40—46.
2. Брискин Б. С., Минасян А. М., Васильева М. А., Барсуков М. Г. // *Анн. хир. гепатол.* — 1996. — Т. I. — С. 98—107.
3. Данилов М. В., Глабай В. П., Кустов А. Е. и др. // *Там же.* — 1997. — Т. II. — С. 110—116.
4. Емельянов С. И., Федоров А. В., Феденко В. В. и др. // *Там же.* — 1996. — Т. I. — С. 115—120.
5. Ившин В. Г., Якунин А. Ю., Маков Ю. И. // *Там же.* — 1996. — Т. I. — С. 121—131.
6. Капранов С. А., Авалиани М. В., Кузнецова В. Ф. // *Там же.* — 1997. — Т. II. — С. 123—131.
7. Каримов Ш. И. // *Там же.* — 1996. — Т. I. — С. 91—97.
8. Кузовлев Н. Ф. // *Там же.* — С. 108—114.
9. Лапкин К. В. // *Там же.* — 1998. — Т. III, № 1. — С. 62—72.
10. Шаповальянц С. Г., Цкаев А. Ю., Грушко Г. В. // *Там же.* — 1997. — Т. II. — С. 117—122.
11. Шкроб О. С., Кузин Н. М., Дадвани С. А. и др. // *Хирургия.* — 1998. — № 9. — С. 31—36.
12. Davids P. H. P., Groen A. K., Rauws E. A. J. et al. // *Ibid.* — 1992. — Vol. 340. — P. 1488—1492.
13. Smith A. C., Dowset J. F., Russell R. C. G. et al. // *Lancet.* — 1994. — Vol. 344. — P. 1655.
14. Soulez G., Therasse E., Oliva V. L. et al. // *Radiology.* — 1997. — Vol. 204. — P. 780—786.
15. Speer A. G., Russell B. C. G., Hatfield A. R. W. et al. // *Lancet.* — 1987. — P. 57—62.
16. Tipaldi L. // *Cardiovasc. Intervent. Radiol.* — 1995. — Vol. 18. — P. 333—336.
17. Van den Bosch R. P., van der Schelling G. P., Klinkenbijl J. H. G. et al. // *Ann. Surg.* — 1994. — Vol. 219. — P. 18—24.
18. Watanapa P., Williamson R. C. N. // *Br. J. Surg.* — 1992. — Vol. 79. — P. 8—20.

Поступила 19.03.01 / Submitted 19.03.01

V.B. Matveyev, B.P. Matveyev, M.I. Volkova

RENAL ANGIOMYOLIPOMA

Institute of Clinical Oncology

Angiomyolipoma (AML) is the commonest benign renal tumor. W. Fisher described the tumor histology in 1911 [11]. G. Morgan proposed the term 'angiomyolipoma' in 1951 [20]. The neoplasm was first described in Russia by A.S. Pereverzev [3].

By histology AML consists of smooth-muscle fibers, thick-wall blood vessels and mature fat tissue in different proportions [11].

Гистологически АМЛ представлена гладкомышечными волокнами, толстостенными кровеносными сосудами и зрелой жировой тканью в различных количественных соотношениях [11].

Ангиомиолипому принято относить к гамартомам [30], хотя на самом деле о патогенезе АМЛ известно очень мало. До сих пор остается неясным, является ли изолированная форма АМЛ врожденным пороком развития (гамартомой) или истинной опухолью.

Гамартомологическая теория предполагает, что АМЛ возникает из различных групп зрелых клеток, мигрировавших в процессе органогенеза. Присутствие в опухоли зрелых тканей различного эмбрионального происхождения говорит в пользу данного варианта патогенеза. Однако некоторые факты, напротив, свидетельствуют о том, что АМЛ является истинной опухолью.

Как известно, определение клонального статуса позволяет отличить доброкачественные поликлональные образования от неопластических потенциально злокачественных моноклональных. Подобный анализ в отношении спорадической АМЛ был проведен V. Paradis и соавт. и доказал ее моноклональность [27]. На неопластическую природу также косвенно указывают случаи местноинвазивного роста, сосудистой инвазии, поражения лимфоузлов, а также эксклюзивные случаи трансформации АМЛ в саркому [4, 6, 7, 19]. Эти факты свидетельствуют о потенциальной злокачественности этого вида опухолей.

Различают два основных клинических варианта АМЛ: форма, сочетающаяся с туберозным склерозом (болезнь Бурневилля — Прингла), и спорадическая АМЛ [5, 10]. Исторически наиболее известна АМЛ в сочетании с туберозным склерозом, хотя изолированная форма встречается чаще, приблизительно в 80—90% случаев. Болезнь Бурневилля — наследственное заболевание. В 50% случаев механизм наследования является ауто-сомно-доминантным, остальные случаи заболевания связаны с генной мутацией. Как правило, заболевание манифестирует уже в раннем детском возрасте и характеризуется классической триадой симптомов — отсталым умственным развитием, эпилепсией и наличием аденом салльных желез (adenoma sebaceum) в области носогубного треугольника.

У больных туберозным склерозом АМЛ почек встречаются в 40—80% случаев, как правило, бывают множественными, двусторонними и могут вести к развитию почечной недостаточности [15, 23]. Описаны случаи сочетания почечной АМЛ, ассоциированной с болезнью Бурневилля, и почечно-клеточного рака [36]. О возможной связи последних говорит тот факт, что при наследственной ауто-сомно-доминантной почечной карциноме у крыс определяется мутация гена туберозного склероза (TSC2).

Спорадические АМЛ чаще встречаются у женщин 40—60 лет, как правило, бывают единичными, односторонними, редко обнаруживаются у больных раком почки и обычно не ведут к развитию почечной недостаточности [8].

Обе разновидности АМЛ могут быть как бессимптомными, так и вызывать выраженную симптоматику, требующую лечебных мероприятий. Наличие клинических проявлений зависит от размеров опухоли. АМЛ до 5 см в диаметре обычно протекают бессимптомно. Новообразования больших размеров могут

AML conventionally belongs to hamartomas [30] though the knowledge of AML pathogenesis is limited. It is not clear whether the isolated AML is a birth defect (hamartoma) or a true tumor.

According to the hamartomological concept the AML originates from various groups of mature cells migrating during organogenesis. The presence of mature tissue of different embryonic origin is evidence in favor of this pathogenesis version. However, there are data in favor of the AML being a true tumor.

As known, establishment of tumor clonal status allows differentiation of benign polyclonal and potentially malignant monoclonal neoplasms. V. Paradis et al. studied clonal status of sporadic AML to demonstrate its monoclonality [27]. Indirect evidence of the neoplastic origin includes local invasive growth, vascular invasion, lymph node involvement and exclusive cases of AML transformation into sarcoma [4,6,7,9]. These facts may be indicative of malignant potential of the tumor in question.

There are two principal clinical types of AML, i.e. AML associated with tuberose sclerosis (Bourneville-Pringle disease) and sporadic AML [5,10]. Historically the AML associated with tuberose sclerosis is known better, though the isolated type is encountered more frequently in about 80-90%. Bourneville disease is a hereditary pathology. In 50% of patients it is inherited by autosomal dominant mechanism, the remaining cases being related to gene mutations. As a rule the disease manifests itself already in early childhood and is characterized by a classical triad of symptoms such as mental retardation, epilepsy and adenoma sebaceum in the nasolabial triangle area.

Renal AML is found in 40-80% patients with tuberose sclerosis as multiple, bilateral disease that may lead to renal failure [15,23]. There are reports of renal AML associated with Bourneville disease in combination with renal cell carcinoma [36]. A possible relation of these pathologies is confirmed by the presence of mutations of tuberose sclerosis gene (TSC2) in rats with hereditary autosomal dominant renal carcinoma.

Sporadic angiomyolipoma occurs mainly in women aged 40-60 years as solitary, unilateral disease, is rarely associated with renal cancer and does not lead to renal failure [8].

Both AML types may be asymptomatic or markedly symptomatic and requiring active treatment. The presence of clinical symptoms depends upon tumor size. AML up to 5 cm in diameter are mainly asymptomatic. Larger tumors may induce pain due to tumor hemorrhage and compression of adjacent organs and tissues. About 10% of patients with larger AML present with spontaneous tumor rupture and massive retroperitoneal bleeding, clinical pattern of acute abdomen and hemorrhagic shock [2,22,24].

Ultrasonography (US) and computed tomography (CT) are principal methods of AML diagnosis [9]. A characteristic feature of AML is combination of a hyper-echo area by US and fat low-density areas by CT [9]. Angiographic picture in AML is variable. A specific feature is a well vascularized tumor in combination with multiple pseudoaneurisms and spiral vessels [1,35]. However, this pattern is not found in all cases and cannot therefore be sufficient for the diagnosis of renal AML.

In spite of reliable x-ray semiotics it is not always possible to make differential diagnosis with malignant tumors. AML clinical

вызывать боли, обусловленные кровоизлияниями в опухоль и сдавлением окружающих органов и тканей. Приблизительно у 10% больных с АМЛ больших размеров развиваются спонтанные разрывы АМЛ с массивными забрюшинными кровотечениями с клинической картиной острого живота и геморрагического шока [2, 22, 24].

Ведущую роль в диагностике АМЛ играют ультразвуковое исследование (УЗИ) и компьютерная томография (КТ) [9]. Для данного вида опухолей характерно сочетание гиперэхогенности при УЗИ и наличие жировых низкоплотных включений, выявляемых при КТ [9]. Ангиографическая картина при АМЛ переменчива. Специфическим признаком считается наличие хорошо васкуляризированной опухоли с множественными мешотчатыми псевдоаневризмами, спиралевидно закрученными сосудами [1, 35]. Однако описанная картина выявляется не у всех больных и не может служить достаточным основанием для установления диагноза АМЛ почки.

Несмотря на надежную рентгенологическую семиотику дифференциальный диагноз со злокачественными опухолями не всегда возможен. Клиническое течение АМЛ зачастую непредсказуемо, что отчасти объясняет тот факт, что показания к радикальному и органосохраняющему хирургическому, а также консервативному лечению до конца не определены.

Материал и методы. Мы провели ретроспективный анализ данных 91 пациента с АМЛ почки, проходивших обследование и лечение в хирургическом отделении онкологической урологии РОНЦ им. Н. Н. Блохина РАМН с 1984 по 1998 г.

Обследование пациентов включало УЗИ (91), КТ (69), ангиографическое исследование (44) и рентгенографию легких (91).

Диагноз АМЛ ставился при обнаружении при УЗИ гиперэхогенного однородного образования без жидкостных включений и признаков кальцификации, которое при КТ имело низкоплотные включения, соответствующие жировой ткани. Ангиография производилась 44 больным в случае неясного диагноза и для решения вопроса о возможности выполнения резекции почки. При этом оценивались характерные ангиографические признаки АМЛ — гиперваскуляризация, наличие псевдоаневризм, спирально извитых сосудов.

Оперативное лечение было выполнено 45 (49,5%) больным. Из них нефрэктомия была произведена в 33 (73,3%), резекция почки — в 12 (26,6%) случаях. Нефрэктомия была выполнена 16 (48,5%) пациентам с опухолью менее 5 см в диаметре и 17 (51,5%) при АМЛ больших размеров. Резекция почки была произведена 5 (45,5%) и 7 (54,5%) больным с опухолями менее и более 5 см в диаметре соответственно. Показаниями к оперативному вмешательству являлись трудности дифференциальной диагностики АМЛ и почечно-клеточного рака (2 больных; 4,4%), кровоизлияние в опухоль (10 больных; 22,2%), выраженный болевой синдром (19 больных; 42,2%) и высокая вероятность кровотечения (14 больных; 31,2%). Во всех случаях при гистологическом исследовании была выявлена АМЛ. Консервативное лечение проводилось 47 больным почечной АМЛ, из них опухоль менее 5 см в диаметре была у 41 (87,2%) и более 5 см в диаметре — у 6 (12,8%) больных. Всем больным этой группы ежегодно проводилось контрольное обследование, включавшее УЗИ и КТ по показаниям. Средний срок наблюдения составил 37 мес (от 4 до 112 мес).

Результаты. Изолированная (спорадическая) форма опухоли была диагностирована у 88 больных. У 3 пациентов имелась развернутая клиническая картина туберозного склероза в сочетании с АМЛ почек.

Соотношение мужчин и женщин в группе больных АМЛ почки составило 1: 10. Правая и левая почки поражались с одинаковой частотой.

Поражение правой почки было выявлено в 38,6%, левой — в 39,6%, двусторонние опухоли — в 21,8% случаев. Множественные поражения почки отмечены у 18 больных. Только у 2 пациентов нашей группы множественные поражения были

course is sometimes unpredictable and there are no clear-cut indications of radical or preservation surgery or conservative treatment.

Materials and Methods. We performed retrospective analysis of 91 cases with renal AML managed at the Surgical Department of Oncourology, N.N.Blokhin CRC, during 1984-1998.

The patients' assessments included US (91), CT (69), angiography (44) and lung x-ray (91).

The diagnosis of AML was made in cases presenting with a hyper-echo homogeneous lesion free from liquid components or calcification and with low-density inclusions corresponding to fat as discovered by CT. Angiography was made in 44 patients with unclear diagnosis to take decision about resection of the kidney. The assessment parameters were AML angiographic signs of hypervascularization, pseudoaneurisms, spiral vessels.

Surgery was performed in 45 (49.5%) cases and consisted of nephrectomy (33, 73.3%) or kidney resection (12, 26.6%). Nephrectomy was made in 16 (48.5%) patients with less than 5 cm tumors and in 17 (51.5%) patients having larger AMLs. Kidney resection was given to 5 (45.5%) and 7 (54.5%) patients with tumors less or more than 5 cm in diameter, respectively. Indications of surgical intervention were difficulty of differentiation AML from renal cell carcinoma (2, 4.4%), tumor hemorrhage (10, 22.2%), severe pain (19, 42.2%) and high risk of bleeding (14, 31.2%). AML was discovered by histological study in all the cases. Conservative treatment was given to 47 patients with renal AML including 41 (87.2%) cases with less and 6 (12.8%) cases with greater than 5 cm tumors. All these patients have annual check assessments including US and CT if clinically indicated. Mean follow-up time was 37 months (4 to 112 months).

Results. Isolated (sporadic) tumors were found in 88 patients. Three patients presented with a clinical pattern of tuberose sclerosis in combination with renal AML.

Male to female ratio in the renal AML group was 1:10. Right and left renal disease were encountered at equal frequency.

Right kidney was affected in 38.6% and left kidney was involved in 39.6%, bilateral tumors were detected in 21.8% of cases. Multiple disease was found in 18 patients. Only 2 patients had multiple unilateral lesions. All cases with Bourneville disease had bilateral multiple renal AMLs, i.e. 24% of all bilateral neoplasms.

Mean patients' age was 47 years (range 13 to 78 years). AML associated with tuberose sclerosis was found in 3 cases, mean age 16 years (range 15 to 17 years). 59 (64.8%) patients had complaints. Main AML symptoms in descending order of frequency were pain, a palpable tumor, fatigue, hypertension, signs of urinary infection/inflammation, fever and hematuria. 10 (11%) patients presented with sudden severe pain due to tumor hemorrhage with further development of acute abdomen. All the 10 patients had tumors greater than 5 cm in diameter. All cases with Bourneville disease had symptom complex of tuberous sclerosis associated with signs of renal tumor. Manifestations of renal AML are summarized in the table.

Ultrasound pattern characteristic of AML was found in 85.9% of cases. However, 38% had inhomogeneous tumors and 2.8% presented with hypo-echo areas which made difficult correct diagnosis. CT discovered tumor density corresponding to fat in 88.1% of cases. Angiography pattern characteristic of AML was found in 58%.

Mean tumor diameter was 68 mm. 46.8% had AML less and 53.2% greater than 5 cm; 12.9% had tumors more than 10 cm. One patient had lower venacaval thrombosis up to the right atrium.

The diagnosis of renal AML was verified histologically in all patients undergoing surgery. Local invasion into paranephral cellular tissue was found in 5, into renal capsule in 2, tumor

односторонними. У всех пациентов с болезнью Бурневиля имели место двусторонние множественные почечные АМЛ, что означает 24% всех билатеральных новообразований.

Средний возраст больных составил 47 лет (от 13 до 78 лет). АМЛ, ассоциированная с туберозным склерозом, была выявлена у 3 пациентов, средний возраст которых составил 16 лет (от 15 до 17 лет). Жалобы предъявляли 59 (64,8%) пациентов. Основными проявлениями АМЛ, в порядке убывания частоты, были боль, пальпируемая опухоль, слабость, повышение артериального давления, признаки инфекционно-воспалительной патологии мочевыводящих путей, лихорадка и гематурия. Внезапное появление интенсивной боли, обусловленной кровоизлиянием в опухоль, с последующим развитием клинической картины острого живота было отмечено у 10 (11%) больных. Во всех 10 случаях новообразование имело размеры более 5 см в диаметре. У всех пациентов с болезнью Бурневиля был развернутый симптомокомплекс туберозного склероза в сочетании с признаками опухоли почки. Структура проявлений почечной АМЛ представлена в таблице.

Характерная сонографическая картина АМЛ определялась в 85,9% случаев. Однако у 38% пациентов опухоль имела неоднородную структуру, а у 2,8% была гипоехогенной, что затруднило установление диагноза. При КТ плотность новообразования соответствовала жировой ткани в 88,1% случаев. Характерные ангиографические признаки АМЛ были выявлены у 58% больных.

Диагноз почечной АМЛ был подтвержден при гистологическом исследовании у всех оперированных больных. Местно-инвазивный рост в паранефральную клетчатку имел место в 5 случаях, в почечную капсулу — в 2, опухолевый тромбоз почечной и нижней полой вены — в 1 случае. У одной пациентки при морфологическом исследовании удаленных увеличенных забрюшинных лимфоузлов была выявлена АМЛ. В 2 случаях почечная АМЛ одной почки сочеталась с почечно-клеточным раком контралатеральной почки.

Все пациенты с почечной АМЛ живы без признаков появления метастазов. Ни у одного из 45 оперированных больных не было выявлено местных рецидивов за срок наблюдения от 4 до 112 мес. В одном случае было отмечено метакронное появление АМЛ во второй почке спустя 4 года после нефрэктомии. У 5 (11%) из 47 неоперированных больных с солитарными АМЛ больше 4 см в диаметре, находившихся под динамическим наблюдением, было отмечено увеличение опухолей в диаметре, в среднем на 1,9 см за 2,6 года.

Обсуждение. По нашим данным, АМЛ почки наиболее характерна для женщин среднего возраста, что согласуется с результатами большинства авторов. В нашу группу вошли пациенты с АМЛ, проявлявшимися клинически, и больные, у которых опухоль была выявлена случайно при УЗИ или КТ. Как и J. Oesterling et al., M. Steiner et al. мы обнаружили, что размер опухоли является наиболее значимым фактором, влияющим на появление ее клинических проявлений и определяющим тактику лечения [26, 33]. Так, АМЛ более 5 см в диаметре чаще протекают с наличием симптоматики и требуют хирургического вмешательства, чем опухоли меньших размеров. В нашем наблюдении оперативному лечению подверглись 24 (50%) из 48 пациентов с АМЛ большого размера, а при опухолях менее 5 см в диаметре — 21 (48,8%) из 43 пациентов.

Таблица

Table

Структура клинических проявлений почечной ангиомиолипомы**Clinical manifestations of renal angiomyolipoma**

Жалоба	Число больных, %
Боли в поясничной области и животе Lumbar and abdominal pain	27,5
Забрюшинное кровотечение с картиной острого живота Retroperitoneal bleeding with a pattern of acute abdomen	11
Пальпируемая опухоль Palpable tumor	23,1
Гематурия Hematuria	3
Лихорадка Fever	6,6
Повышение артериального давления Hypertension	11
Потеря аппетита Anorexia	1
Слабость Fatigue	12
Снижение массы тела Weight loss	2,2
Инфекционно-воспалительная патология мочевыводящих путей Urinary infection/inflammation	7,6
Бессимптомное течение Asymptomatic course	35,1
Complaints	Percentage of patients

thrombosis of renal vein and lower vena cava in 1 cases. Morphological study discovered AML in dissected enlarged retroperitoneal lymph nodes. In 2 cases AML in one kidney was associated with renal cell carcinoma in the contralateral kidney.

All renal AML patients are alive and metastasis-free. None of the 45 patients undergoing surgery developed local recurrence during a follow-up of 4 to 112 months. One patient developed metachronous AML in the second kidney at 4 years after nephrectomy. Tumor growth by 1.9 cm on the average was recorded in 5 (11%) of 47 surgically untreated patients with solitary AML more than 4 cm in diameter under follow-up.

Discussion. In our study AML was more characteristic of mid-age women which is in agreement with data of most authors. Our study group was composed of patients with symptomatic AML and those in whom AML was a casual US or CT finding. Like J. Oesterling et al., M. Steiner et al. we consider tumor size a significant factor for the tumor clinical manifestation and treatment strategy [26,33]. AML more than 5 cm in diameter is mainly symptomatic and requires surgical intervention. Surgical treatment in our group was given to 24 (50%) of 48 cases with large AMLs and to 21 (48.8%) of 43 patients with smaller tumors. However, indications of surgery in small tumors were mainly related to difficulty of preoperative exclusion of renal carcinoma while in cases with tumors larger than 5 cm in diameter surgery was indicated mainly due to pain, retroperitoneal bleeding or high risk of such bleeding.

Однако в большинстве случаев при маленьких новообразованиях показанием к операции являлась невозможность дооперационного исключения рака почки, тогда как при опухолях более 5 см в диаметре хирургическое вмешательство чаще выполнялось в связи с болевым синдромом, забрюшинным кровотечением или высоким риском его развития.

Больные туберозным склерозом отличались от пациентов с изолированной формой почечной АМЛ более молодым возрастом, наличием множественных билатеральных опухолей почек, проявлявшихся клинически, и признаками болезни Бурневиля (отсталое умственное развитие, эпилепсия и аденомы sebaceum), что согласуется с данными литературы [5].

До недавнего времени считалось, что характерные черты АМЛ, выявляемые при УЗИ, являются практически патогномоничными. Однако современные исследования показали, что в 12% случаев опухолевый узел при почечно-клеточном раке может быть гиперэхогенным и, таким образом, симулировать АМЛ при УЗИ [12, 21, 29]. В основном это относится к новообразованиям небольших размеров (до 3 см в диаметре). В связи с этим мы считаем, что выполнение КТ для подтверждения диагноза АМЛ показано во всех случаях. С другой стороны, хотя присутствие жировой ткани является специфичным для АМЛ, жировые включения могут также присутствовать в опухолях, имеющих строение липосаркомы, опухоли Вильмса и, крайне редко, почечно-клеточного рака [14, 17, 28, 31]. При низком содержании жировой ткани в АМЛ ее гиперэхогенность при УЗИ становится невыраженной, адипозные включения могут не попасть в срез компьютерного томографа, и опухоль становится неотличимой от злокачественной. Наличие кровоизлияний также маскирует жировую ткань и затрудняет дифференциальный диагноз [29, 32]. В 15% наших наблюдений точно установить диагноз почечной АМЛ до операции оказалось невозможным, это говорит о том, что проблема диагностики этой опухоли до конца не решена.

В больших сериях наблюдений М. Blute и соавт. и J Osterling и соавт. почечные АМЛ у больных, оставленных под наблюдением, не увеличивались в размерах [8, 26]. Однако в нашем исследовании при динамическом наблюдении мы отметили способность этой опухоли к росту.

У 11% наших больных с солитарными АМЛ больше 4 см в диаметре было отмечено увеличение опухолей, что не было связано с кровоизлиянием в опухоль, а было обусловлено истинным ростом всех ее тканевых компонентов. Хотя L. Lemaitre и соавт. и M. Steiner и соавт. сообщают о случаях быстрого роста данного вида опухолей, во всех наших наблюдениях увеличение АМЛ было незначительным и происходило медленно [18, 33]. Интересно, что большие и множественные АМЛ обладали большим потенциалом роста. Тем не менее предсказать, какие именно опухоли будут расти, на сегодняшний день не представляется возможным.

Мы располагаем двумя наблюдениями сочетания sporadic формы почечной АМЛ с почечно-клеточным раком контралатеральной почки. В литературе описано сочетание этого вида опухоли с онкоцитомой, липосаркомой, смешанной саркомой и почечно-клеточным раком [16]. По данным M. Weinblatt и соавт., частота одновременного поражения почки АМЛ и почечно-клеточным раком среди больных туберозным склерозом выше, чем в популяции, и достигает 26% [36].

Patients having tuberous sclerosis were younger than those with isolated renal AML, had multiple bilateral symptomatic kidney tumors and signs of Bourneville disease (mental retardation, epilepsy, adenoma sebaceum) which agreed with the reported data [5].

It was thought until recently that AML characteristic features determined by ultrasound were practically pathognomonic. However, more recent study demonstrated that 12% of renal cell carcinomas could be hyper-echo by US and therefore simulate AML [12,21,29]. This is mainly typical for small tumors (up to 3 cm in diameter). It seems reasonable therefore to perform CT in all cases to confirm the diagnosis of AML. On the other hand, in spite of fat being specific of AML, fat fragments may also be present in other tumor types such as liposarcoma, Wilms tumor and rarely in renal cell carcinoma [14,17,28,31]. AMLs with low fat content are not markedly hyper-echo by US, the adipose elements may not fall within the CT section and the tumor cannot be differentiated from malignant lesions. Bleeding can also mask fat and make the differentiation difficult [29,32]. We failed to make accurate diagnosis of renal AML preoperatively in 15% of cases which emphasizes the importance of diagnosis of the tumor in question.

In large series reported by J.Osterling et al. and M.Blutte et al. there was no growth of renal AML in patients under follow-up [8,26]. While in our study we discovered the tumor having growth potential. Tumor enlargement was found in 11% of solitary AML more than 4 cm in diameter which was not caused by tumor bleeding but was due to true growth of all its tissues. Although M.Steiner et al. and L.Lemaitre et al. report of rapid growth, in our study all the AMLs were growing rather slow [18,33]. It is of interest that large and multiple AMLs demonstrated a greater growth potential. However it is hardly possible today to predict which tumors will grow and which not.

We observed two cases with sporadic renal AML associated with renal cell carcinoma of the contralateral kidney. There are reports of AML associated with oncocytoma, liposarcoma, mixed sarcoma and renal cell carcinoma in the literature [16]. According to M.Weinblatt et al., frequency of synchronous renal AML and renal cell carcinoma is higher among patients with tuberose sclerosis than in general population and reaches 26% [36]. In contrast, R.Tello et al. reported of low risk of renal cancer in patients with Bourneville disease [34]. Thus, the presence of tumors with different histology in the same patient must be taken into account when making the diagnosis. In spite of very rare occurrence of renal AML together with renal cell carcinoma of the contralateral kidney the doctor should carefully consider treatment strategy in cases with multiple renal tumors.

There are reports of few cases with local invasive growth and vascular invasion in renal AML [6]. In our study tumor invasion into pararenal cellular tissue was detected in 5, invasion of the capsule in 2, renal vein thrombosis up to the right atrium in 1 patients. However, none of surgically treated patients had signs of progressive disease. The literature also confirms good follow-up results of surgical treatment in locally advanced renal AML which is evidence of benign character of the tumor [6].

True rate of lymph node involvement in AML is unknown because no lymph node dissection is as a rule performed. There are reports of about 30 cases with AML cells in regional lymph

Тогда как R. Tello и соавт., напротив, указывают на низкий риск развития рака почки у пациентов с болезнью Бурневилля [34]. Таким образом, при установлении диагноза необходимо учитывать возможность наличия опухолей различного гистологического строения у одного больного. Несмотря на чрезвычайную редкость развития почечной АМЛ и почечно-клеточного рака контралатеральной почки, необходимо тщательно выбирать тактику лечения пациентов с множественными новообразованиями почек.

В литературе имеются сообщения о редких случаях местно-инвазивного роста и сосудистой инвазии при АМЛ почки [6]. В нашем исследовании прорастание опухоли в околопочечную клетчатку было выявлено у 5 больных, прорастание капсулы — у 2, тромбоз почечной вены с распространением тромба до правого предсердия — у 1 больной. Однако ни у одного пациента после хирургического лечения не было отмечено появления признаков прогрессирования заболевания. Существующие публикации также говорят о хороших отдаленных результатах оперативного лечения больных с местнораспространенной почечной АМЛ, что подтверждает доброкачественный характер опухоли [6].

Истинная частота поражения лимфоузлов при АМЛ неизвестна, так как лимфодиссекция, как правило, не выполняется. Описано около 30 случаев обнаружения клеток АМЛ в регионарных лимфоузлах, что большинством авторов расценивается как мультицентричность поражения, обусловленная наличием клеток-предшественников множественной локализации [4, 7]. Однако исключить истинное метастазирование АМЛ в настоящее время не представляется возможным. В нашей работе лишь у одной больной были выявлены элементы АМЛ в удаленных увеличенных забрюшинных лимфоузлах. Больная жила без признаков рецидива в течение 26 мес.

В большом проценте случаев почечной АМЛ при морфологическом исследовании выявляются ядерный гиперхроматизм, полиморфизм и единичные митозы. S. Hajdu и F. Foot считают, что данные признаки не указывают на злокачественный характер данной опухоли, но могут объяснять неправильную интерпретацию АМЛ как липосаркомы, лейомиосаркомы, гемангиосаркомы и других видов злокачественных опухолей [13]. С накоплением определенного опыта диагноз АМЛ перестал вызывать затруднения у морфологов, и в современных сериях наблюдений случаи агрессивного роста и малигнизации АМЛ единичны.

В литературе широко дискутируется вопрос, является ли изолированная форма АМЛ врожденным или приобретенным заболеванием. В нашем исследовании у одной больной было отмечено метакронное появление опухоли второй почки спустя 4 года после нефрэктомии. Вероятно, АМЛ может развиваться в течение жизни, что не исключает возможности наличия врожденных опухолей.

Заключение. Основываясь на результатах проведенного исследования, мы считаем, что подход к лечению больных почечной АМЛ должен быть следующим. Пациенты с бессимптомными солитарными АМЛ, не ассоциированными с туберозным склерозом, менее 5 см в диаметре должны находиться под динамическим наблюдением. Этой группе больных показано ежегодное выполнение УЗИ и/или КТ. При появлении клинических проявлений опухоли или ее увеличении

nodes which in the opinion of most authors is evidence of multicentric lesion due to the presence of precursor cells of multiple location [4,7]. However, one can hardly exclude true local metastasis of AML. In our study only one patient presented with AML elements in distant enlarged retroperitoneal lymph nodes. The patient is alive and disease-free for 26 months.

By morphology most AML are characterized by nuclear hyperchromatism, polymorphism and single mitoses. S.Hajdu and F.Foot do not consider these signs indicative of tumor malignancy but think that they may account for incorrect interpretation of AML as liposarcoma, leiomyosarcoma, hemangiosarcoma or another malignant tumor [13]. As experience was gained the diagnosis of AML was no longer difficult for morphologists and there were very few cases of AML aggressive growth and malignization.

There is discussion in the literature whether isolated AML is a hereditary or acquired pathology. In our study one patient presented with a metachronous tumor in the second kidney at 4 years after nephrectomy. It seems that AML may develop during lifetime which does not exclude the possibility of hereditary tumors.

Conclusion. Basing on our study we consider reasonable the following approach to the treatment of patients with AML. Patients with asymptomatic renal AML not associated with tuberose sclerosis and less than 5 cm in diameter should be kept under watchful follow-up. They should undergo ultrasound investigation and/or CT every year. On appearance of clinical symptoms or tumor growth the patients should undergo surgery. Since the tumor is benign the surgeon should make all effort to preserve the kidney even in cases with multiple lesions. Urgent histological study should be made in suspicious cases. Kidney preservation surgery or superselective embolization of renal segmental arteries supplying blood to the tumor are recommended in cases with large (greater than 5 cm in diameter) AML in view of the risk of hemorrhage or in symptomatic tumors. Renal or venacaval thrombosis by the growing tumor is a direct indication of urgent surgery due to, first, the risk of thromboembolic complications, and, second, possible malignant character of the thrombus if the AML is associated with renal cell carcinoma.

Renal AMLs in cases with tuberous sclerosis are as a rule multiple, bilateral, often demonstrate severe course and may be associated with renal cell carcinoma. Therefore more careful examination of each individual case should be recommended in this category of patients. Treatment strategy should also be chosen on an individual basis.

Of much importance is kidney-preservation surgery because these patients are at high risk of renal failure due to replacement and compression of normal renal parenchyma by tumor nodes. Surgical intervention may consist of single-step resection of several tumor nodes.

в размерах пациенты нуждаются в хирургическом лечении. При этом, учитывая доброкачественный характер опухоли, следует стремиться выполнять органосохраняющие операции, даже в случае множественных опухолевых узлов. При сомнении в диагнозе необходимо производить срочное гистологическое исследование. При ангиомиолипомах больших размеров (больше 5 см в диаметре) ввиду возможных геморрагических осложнений, а также при опухолях,

проявляющих себя клинически, необходимо выполнение по возможности органосохраняющего хирургического вмешательства или суперселективной эмболизации сегментарных артерий почки, кровоснабжающих опухолевый узел. Тромбоз почечной и нижней полой вен растущей АМЛ является прямым показанием к незамедлительной операции. Это обусловлено двумя факторами: во-первых, угрозой развития тромбозомболических осложнений; во-вторых, возможной злокачественной природой опухолевого тромба в случае сочетания АМЛ с почечно-клеточным раком.

У больных туберозным склерозом почечные АМЛ, как правило, множественные, двусторонние, чаще имеют осложненное течение и могут сочетаться с почечно-клеточным раком. Эти особенности диктуют более настороженное отношение и индивидуальный подход к пациентам этой группы. Тактика лечения должна определяться индивидуально.

Следует подчеркнуть важность органосохраняющего хирургического лечения больных туберозным склерозом ввиду высокой частоты развития почечной недостаточности у этой категории пациентов за счет замещения и сдавления здоровой почечной паренхимы опухолевыми узлами. При выполнении хирургического пособия возможно выполнение одномоментной резекции нескольких опухолевых узлов.

ЛИТЕРАТУРА / REFERENCES

1. Кучинский Г. А., Матвеев В. Б., Миронова Г. Т., Лукьянченко А. Б. //Урол. и нефрол. — 1995. — № 2. — С. 41—45.
2. Мирошников В. М. //Урол. и нефрол. — 1993. — № 1. — С. 52—53.
3. Переверзев А. С. Хирургия опухолей почки и верхних мочевых путей. — Харьков, 1997.
4. Agarwal R., Agarwal P. K., Dalela D. //Br. J. Urol. — 1995. — Vol. 76. — P. 517.
5. Van Baal J. G., Smits N. G., Keeman J. N. et al. //J. Urol. — 1994. — Vol. 152. — P. 35—38/
6. Baert J., Vandamme B., Sciort R. et al. //Ibid. — 1995. — Vol. 153. — P. 1205—1207.
7. Bloom D. A., Scardino P. T., Ehrlich R. M. et al. //Ibid. — 1982. — Vol. 128. — P. 1292—1295.
8. Blute M. L., Malek R. S., Segura J. W. //Ibid. — 1988. — Vol. 139. — P. 20—24.
9. Bosniak M. A. //Urol. Radiol. — 1981. — Vol. 3. — P. 135—142.
10. Bret P. M., Bretagnolle M., Gaillard D. et al. //Radiology. — 1985. — Vol. 154. — P. 7—10.
11. Fisher W. //Zeigler. Beitr. Path. Anat. Allg. Path. — 1911. — Vol. 50. — P. 235.
12. Forman H. P., Middleton W. D., Melson G. L. et al. //Radiology. — 1993. — Vol. 188. — P. 431—434.
13. Hajdu S. I., Foot F. W. Jr. //J. Urol. — 1969. — Vol. 102. — P. 396—401.
14. Helenon O., Chretien Y., Paraf F. et al. //Radiology. — 1993. — Vol. 188. — P. 429—430.
15. Kalara O. P., Verma P. P., Kochhar S. et al. //Nephron. — 1994. — Vol. 68. — P. 256—258.
16. Kennelly M. J., Grossman H. B., Cho K. J. //J. Urol. — 1994. — Vol. 152. — P. 1988—1991.
17. Kim T., Murakami T., Oi H. et al. //Am. J. Roentgen. — 1996. — Vol. 166. — P. 829—833.
18. Lemaitre L., Robert Y., Dubrulle F. et al. //Radiology. — 1995. — Vol. 197. — P. 598—602.
19. Maffezzini M., Vlassopoulos G., Simonato A. et al. //Scand. J. Urol. and Nephrol. — 1995. — Vol. 29. — P. 327—329.
20. Morgan G. S., Straumfjord J. V., Hall E. J. //J. Urol. — 1951. — Vol. 65. — P. 525.
21. Morrison I. D., Reznick R. H., Webb J. A. //Clin. Radiol. — 1995. — Vol. 50. — P. 659—661.
22. Mouded I. M., Tolia B. M., Bernie J. E. et al. //J. Urol. — 1978. — Vol. 119. — P. 684—688.
23. Neumann H. P., Bruggen V., Berger D. P. et al. //Nephrol. Dial. Transplant. — 1995. — Vol. 10. — P. 349—353.
24. O'Donnell M., Fleming S. //Br. J. Urol. — 1995. — Vol. 76. — P. 521—522.
25. Ohkawa M., Kadoya M., Nonomura A. //Urol. Intern. — 1995. — Vol. 54. — P. 230—233.
26. Oesterling J. E., Fishman E. K., Goldman S. M. et al. //J. Urol. — 1986. — Vol. 135. — P. 1121—1124.
27. Paradis V., Laurendeau I., Viellefond A. et al. //Hum. Pathol. — 1998. — Vol. 29. — P. 1063—1067.
28. Parvey L. S., Warner R. M., Callihan T. R. et al. //J. Comput. Assist. Tomogr. — 1981. — Vol. 5. — P. 851—854.
29. Pozzi-Mucelli F., Pozzi-Mucelli R. S., Melato M. et al. //Radiol. Med. — 1993. — Vol. 86. — P. 856—864.
30. Price E. B. Jr, Mostofi F. K. //Cancer. — 1965. — Vol. 18. — P. 761—774.
31. Radin D. R., Chandrasoma P. //Acta. Radiol. — 1992. — Vol. 33. — P. 365—367.
32. Sekido N., Hayashi H., Shiraiwa H. et al. //J. Urol. — 1993. — Vol. 84. — P. 2166—2169.
33. Steiner M. S., Goldman S. M., Fishman E. K. et al. //J. Urol. — 1993. — Vol. 150. — P. 1782—1786.
34. Tello R., Blickman J. G., Bounomo C. et al. //Eur. J. Radiol. — 1998. — Vol. 27. — P. 131—138.
35. Viamonte M. Jr, Ravel R., Politano V. et al. //Am. J. Roentgen. — 1966. — Vol. 98. — P. 723—733.
36. Weinblatt M. E., Kahn E., Kochen J. //Pediatrics. — 1987. — Vol. 80. — P. 898—903.

Поступила 19.03.01 / Submitted 19.03.01