

Сергей Николаевич Неред¹, Виктор Иванович Болотский²,
Константин Михайлович Фигурин³

ГИГАНТСКАЯ НЕОРГАННАЯ ЗАБРЮШИННАЯ ЛИПОСАРКОМА У БОЛЬНОЙ С ПОДКОВООБРАЗНОЙ ПОЧКОЙ

¹ Д. м. н., ведущий научный сотрудник, отделение абдоминальной онкологии НИИ клинической онкологии
ФГБУ «РОНЦ им. Н. Н. Блохина» РАМН (115478, г. Москва, Каширское шоссе, д. 24)

² Врач, отделение абдоминальной онкологии НИИ клинической онкологии
ФГБУ «РОНЦ им. Н. Н. Блохина» РАМН (115478, г. Москва, Каширское шоссе, д. 24)

³ Д. м. н., ведущий научный сотрудник, урологическое отделение НИИ клинической онкологии
ФГБУ «РОНЦ им. Н. Н. Блохина» РАМН (115478, г. Москва, Каширское шоссе, д. 24)

Адрес для переписки: 115478, г. Москва, Каширское шоссе, д. 24,
НИИ клинической онкологии ФГБУ «РОНЦ им. Н. Н. Блохина» РАМН,
отделение абдоминальной онкологии, Неред Сергей Николаевич; e-mail: nered@mail.ru

Представлено редкое клиническое наблюдение гигантской забрюшинной липосаркомы, вовлекавшей жировую капсулу подковообразной почки, с описанием особенностей пред- и интраоперационного обследования, этапов хирургического вмешательства и его результатов.

Ключевые слова: забрюшинная липосаркома, подковообразная почка, хирургия.

Неорганные забрюшинные липосаркомы (НЗЛ) способны длительное время протекать бессимптомно и достигать гигантских размеров. Нередко опухоль врастает в почку или мочеточник. Особенно часто это происходит в случае, если опухоль развивается из жировой капсулы почки и почти полностью ее окружает. В силу этих причин почка наиболее часто удаляется в процессе хирургического вмешательства, которое остается основным методом радикального лечения НЗЛ [1]. Частота выполнения нефрэктомии достигает 40% [2]. В отсутствие хронической патологии почек односторонняя нефрэктомия не сопровождается развитием почечной недостаточности в послеоперационном периоде. Проблемы с удалением НЗЛ могут возникнуть у больных с врожденным пороком развития — подковообразной почкой.

Подковообразная почка — аномалия внутриутробного развития, встречающаяся примерно у одного на 500—700 новорожденных, при которой происходит сращение двух почек полюсами, чаще нижними [3; 4]. Возникновение аномалии связано с нарушением процесса восхождения и ротации почек. На месте соединения почек образуется перешеек, представленный соединительной тканью или почечной паренхимой, нередко с обособленным кровообращением. При этом каждая половина подковообразной почки имеет свои сосуды и мочеточники. Кровообращение обычно осуществляется множественными артериями, отходящими от брюшной аорты. Иногда наблюдается удвоение почечных лоханок

и мочеточников. В связи с аномальным расположением лоханок и мочеточников, наличием добавочных нижнеполярных почечных сосудов, в ряде случаев сдавливающих мочеточник, в подковообразной почке нередко возникают нарушения уродинамики, приводящие к гидронефротической трансформации, пиелонефриту, нефролитиазу [5]. Подковообразная почка почти в 60% случаев сочетается с пороками развития других органов.

Большая вариабельность анатомии сосудов и мочеточников подковообразной почки, наличие единой для нее жировой капсулы могут создавать технические трудности в процессе удаления НЗЛ, вовлекающей подковообразную почку. Приведенное ниже клиническое наблюдение демонстрирует результат хирургического лечения пациентки с гигантской НЗЛ, исходящей, вероятнее всего, из жировой капсулы подковообразной почки.

Больная М., 52 лет, поступила в отделение абдоминальной онкологии ФГБУ «РОНЦ им. Н. Н. Блохина» РАМН 25.05.11 с диагнозом: гигантская забрюшинная неорганная опухоль. Сопутствующая патология: подковообразная почка. Синдром Шерешевского—Тернера. Ишемическая болезнь сердца. Атеросклероз аорты и коронарных артерий. Недостаточность кровообращения I степени. Гипертоническая болезнь II стадии, высокого риска. Сахарный диабет 2-го типа инсулинозависимый, средней степени тяжести.

При поступлении предъявляла жалобы на выраженное увеличение живота в объеме (рис. 1), слабость, одышку при физической нагрузке.

Из анамнеза: впервые отметила увеличение живота в объеме в апреле 2009 г. В связи с отсутствием болей



Рисунок 1. Вид больной до операции.

к врачам не обращалась. На протяжении последующих 2 лет живот увеличивался в объеме, что послужило поводом обращения в госпиталь ГУВД г. Москвы, где при обследовании выявлена гигантская забрюшинная неорганичная опухоль. Для выбора метода лечения направлена в ФГБУ «РОНЦ им. Н. Н. Блохина» РАМН.

При обследовании получены следующие данные.

Ультразвуковое исследование: практически всю брюшную полость и забрюшинное пространство занимает огромное образование жировой структуры, вследствие чего исследование малоинформативно. Печень, поджелудочная железа, селезенка, левая почка не визуализируются. Правая почка визуализируется фрагментарно. При трансабдоминальном исследовании матка и яичники четко не определяются, так как полость малого таза заполнена вышеописанным образованием.

Магнитно-резонансная томография (рис. 2): брюшную полость и полость таза выполняет массивное образование жировой структуры, размерами $37 \times 28 \times 28$ см с множеством перегородок, вызывающее расхождение прямых мышц живота и выходящее вместе с поперечной ободочной кишкой на переднюю брюшную стенку. Петли кишечника, поджелудочная железа оттеснены новообразованием кзади и влево. В толще описанного образования расположена подковообразная почка, левая половина которой смещена книзу и кзади. Заключение: забрюшинная неорганичная опухоль (липосаркома?). Подковообразная почка.

Компьютерная томография: образование жировой плотности с фиброзными прослойками занимает всю брюшную полость и полость малого таза. Опухоль сдавливает, деформирует и оттесняет органы брюшной полости: подковообразную почку книзу, петли тонкой кишки влево и вверх, печень кзади и вверх. В лоханке левой половины почки визуализируются единичные конкременты диаметром до 0,3 см. Левый мочеточник сдавлен на уровне средней трети опухолевых массами. Правый мочеточник проходит в толще опухоли. Поджелудочная железа визуализируется отчетливо, оттеснена кзади и влево, с опухолью не связана. Выраженная атрофия всех мышц передней брюшной стенки. Заключение: забрюшинная опухоль, вероятнее всего, липосаркома.

Ангиография (рис. 3): у пациентки L-образная почка, кровоснабжающаяся из одной правой и двух левых почечных артерий. Правая часть почки смещена вверх и медиально, ротирована нижним полюсом влево, ее капсулярная артерия является основным источником кровоснабжения массивной забрюшинной опухоли. В кровоснабжении опухоли принимают участие поясничные артерии. Левая часть почки ротирована лоханкой кнаружи. Ветви аорты смещены влево, часть ветвей верхней брыжеечной артерии распластаны на опухоли. Нижняя полая вена проходима, но на уровне $Th_{XII}-L_I$ компримирована. Выделительная функция почки сохранена. Правый мочеточник расположен в опухоли, резко смещен влево. Отмечается каликопиелoureteroэктазия слева. Левый мочеточник контрастируется до нижней трети. Заключение: гиповаскулярная забрюшинная опухоль, возможно, исходящая из правой половины L-образной почки.

Радиоизотопная ренография: умеренное снижение суммарной функции почек.

Больная оперирована 08.06.11. Выполнена срединная лапаротомия от мечевидного отростка до лобка. При ревизии: всю брюшную полость занимает массивное опухолевое образование жировой структуры (рис. 4). Верхний полюс опухоли сдавливает обе доли печени, смещает двенадцатиперстную кишку и головку поджелудочной железы влево. Нижний полюс новообразования распространяется в полость малого таза. На передней поверхности опухоли распластаны правая половина ободочной кишки и ее сосуды. Петли тонкой кишки смещены в левое подреберье. Почка и мочеточники вне опухолевого массива не определяются. Выполнено интраоперационное ультразвуковое исследование. Выявлено, что правая половина подковообразной почки находится в опухоли. Правый мочеточник не определяется. Левая половина подковообразной почки смещена значительно ниже типичной позиции нормальной почки и располагается на задней поверхности опухоли. Левый мочеточник не лоцируется. Верхний полюс опухоли мобилизован от корня брыжейки тонкой кишки, забрюшинного отдела двенадцатиперстной кишки. На этом уровне обнажена нижняя полая вена, которая мобилизована от задней поверхности опухоли до правой почечной вены. Обнажена передняя поверхность правой половины почки, выделены ее лоханка и перемычка почечной ткани между нижними полюсами правой и левой половинок подковообразной почки. Начиная от правой лоханки, из ткани опухоли на всем протяжении выделен правый мочеточник до места впадения в мочевой пузырь. Правая половина почки по ее наружному контуру и задней поверхности выделена из опухоли с частичным иссечением собственной капсулы. Мобилизован нижний полюс опухоли, обнажена левая общая подвздошная артерия. Визуализирован левый расширенный мочеточник, который мобилизован от опухоли на протяжении его нижней трети. Вышележащие отделы левого мочеточника и левая половина почки интимно прилежали к опухоли, однако явной связи с ней не имели. Задняя поверхность опухоли мобилизована от аорты. Опухоль удалена. Прослежена целостность и проходимость мочеточников. Стриктуры и дефектов не выявлено, однако правый мочеточник оказался

значительно растянут по длине опухолью (рис. 5). Он был дугообразно уложен в забрюшинном пространстве. Брюшная полость дренирована, рана брюшной стенки ушита.

Морфологическое исследование операционного материала: макроскопическое описание: опухолевый узел (рис. 6) массой 22 кг, размерами 60 × 50 × 30 см, на разрезе представлен крупнодольчатой жировой тканью; микроскопическое исследование: высокодифференцированная липосаркома (склерозирующий и липоматозный вариант I степени злокачественности).

Послеоперационный период осложнился нарушением проходимости правого мочеточника вследствие его перегиба. Выполнено ретроградное стентирование правого мочеточника. Уставлен стент 6F 28 см. Пассажи мочи восстановлен. Через 1 мес стент удален. При контрольном обследовании в РОНЦ им. Н. Н. Блохина РАМН в мае 2012 г. состояние больной удовлетворительное, рецидива опухоли и нарушения проходимости мочевыводящих путей не выявлено.

Данное клиническое наблюдение свидетельствует о возможности выполнения радикального хирургиче-

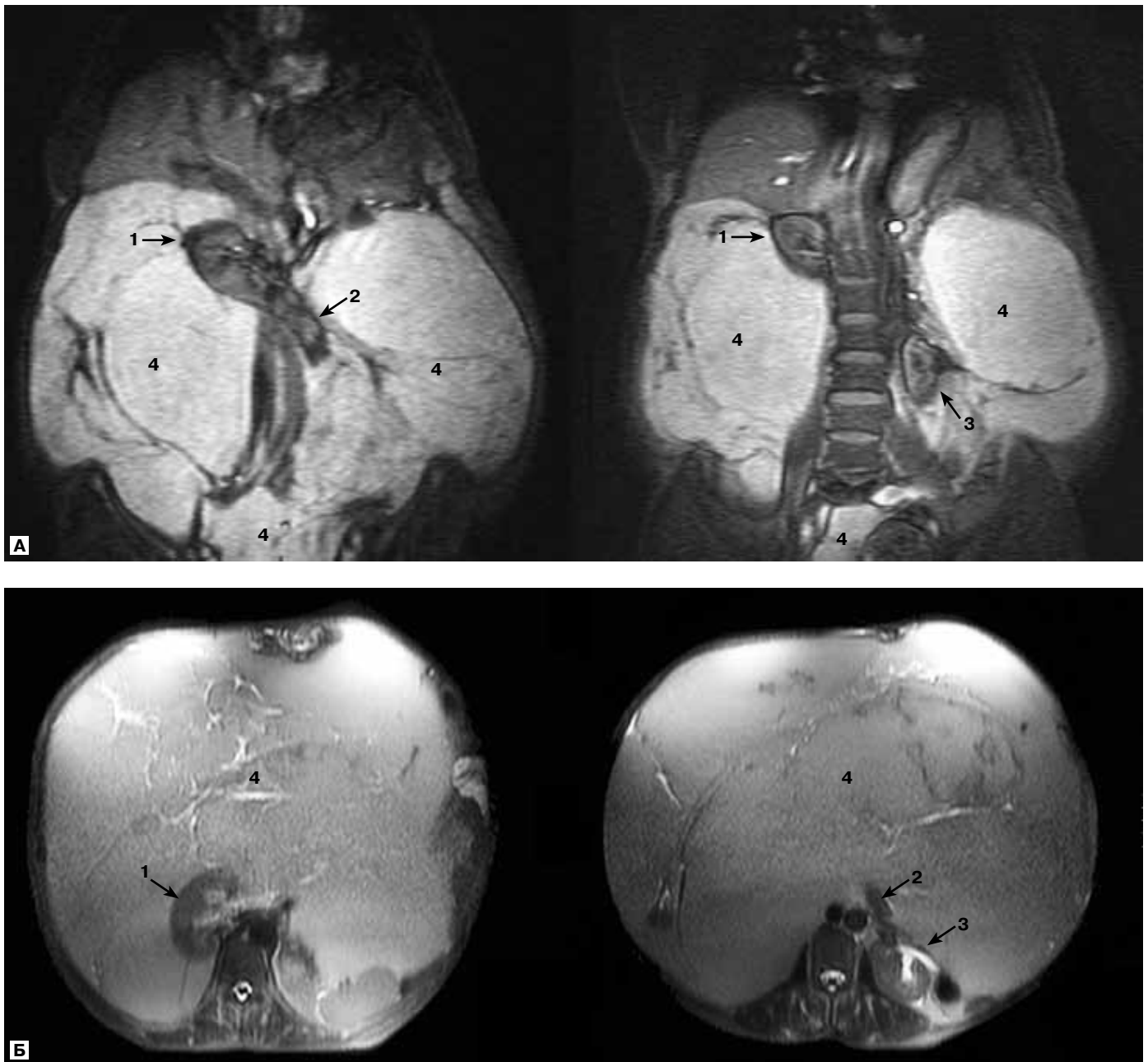


Рисунок 2. Данные магнитно-резонансной томографии: подковообразная почка. 1 — правая половина почки; 2 — перешеек; 3 — левая половина; 4 — опухоль.

А. Фронтальный срез. **Б.** Аксиальный срез.



Рисунок 3. Данные ангиографии: L-образная почка и сосудистая сеть капсулы опухоли.

ского вмешательства при гигантских забрюшинных липосарcomaх и вовлечении в опухоль подковообразной почки. С учетом данных предоперационного обследования и операционной ревизии опухоль, вероятнее всего, исходила из жировой капсулы почки, и ее успешному удалению способствовали комплексное предоперационное обследование и интраоперационное ультразвуковое исследование, позволившие составить подробное представление о расположении подковообразной почки и мочеточников в опухоли, архитектонике ее сосудов.

ЛИТЕРАТУРА

1. Surgical management of primary and recurrent retroperitoneal liposarcoma / Neuhaus S. J., Barry P., Clark M. A., Hayes A. J., Fisher C.,



Рисунок 4. Вид опухоли после срединной лапаротомии, выполненной от мечевидного отростка до лобка: на передней поверхности опухоли распластаны правая половина ободочной кишки и терминальный отдел подвздошной кишки.

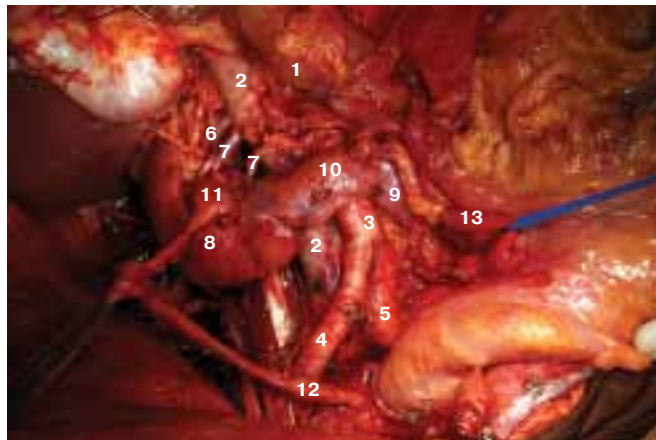


Рисунок 5. Операционное поле после удаления опухоли.
1— двенадцатиперстная кишка; 2 — нижняя полая вена; 3 — аорта; 4, 5 — правая и левая общие подвздошные артерии; 6 — артерия правой половины почки; 7 — вены правой половины почки; 8, 9 — правая и левая половины подковообразной почки; 10— перешеек почки; 11 — лоханка правой половины почки; 12, 13 — правый и левый мочеточники.

Thomas J. M. // Br. J. Surg. — 2005. — Vol. 92, N 2. — P. 246—252.

2. Histologic subtype and margin of resection predict pattern of recurrence and survival for retroperitoneal liposarcoma / Singer S., Antonescu C. R., Riedel E., Brennan M. F. // Ann. Surg. — 2003. — Vol. 238, N 3. — P. 358—370.

3. Айвазян А. В., Войно-Ясенецкий А. М. Пороки развития почек и мочеточников / М.: Наука, 1988. — 448 с.

4. Бухаркин Б. В. Аномалия почек (клиника и диагностика): Автореф. дис... канд. мед. наук. — М., 1978. — 20 с.

5. Трапезникова М. Ф., Бухаркин Б. В. Роль аномалий почек в возникновении урологических заболеваний // Урол. и нефрол. — 1979. — № 5. — С. 5—9.

Поступила 15.08.2012



Рисунок 6. Макпрепарат удаленной опухоли.

*Sergey Nikolayevich Nered¹, Viktor Ivanovich Bolotsky²,
Konstantin Mikhailovich Figurin³*

**GIANT RETROPERITONEAL LIPOSARCOMA
IN A PATIENT WITH A HORSE-SHOE KIDNEY**

¹ MD, PhD, DSc, Leading Researcher, Abdominal Oncology Department, Clinical Oncology Research Institute,
N. N. Blokhin RCRC RAMS (24, Kashirskoye sh., Moscow, RF, 115478)

² MD, Physician, Abdominal Oncology Department, Clinical Oncology Research Institute,
N. N. Blokhin RCRC RAMS (24, Kashirskoye sh., Moscow, RF, 115478)

³ MD, PhD, DSc, Leading Researcher, Urology Department, Clinical Oncology Research Institute,
N. N. Blokhin RCRC RAMS (24, Kashirskoye sh., Moscow, RF, 115478)

Address for correspondence: Nered Sergey Nikolayevich, Abdominal Oncology Department,
Clinical Oncology Research Institute, N. N. Blokhin RCRC RAMS, 24, Kashirskoye sh.,
Moscow, RF, 115478; e-mail: nered@mail.ru

The paper describes a rare clinical case of giant retroperitoneal liposarcoma that involved the horse-shoe kidney fat capsule, including pre- and intraoperative findings, surgical intervention stages and results.

Key words: retroperitoneal liposarcoma, horse-shoe kidney, surgery.
