

УДК: 616-004-056.7-073.756.8

СЛУЧАЙ ПРОДОЛЖИТЕЛЬНОГО НАБЛЮДЕНИЯ ПАЦИЕНТКИ С ТУБЕРОЗНЫМ СКЛЕРОЗОМ И ТРУДНОСТИ ДИАГНОСТИКИ

Чернова О.Н., Важенин А.В., Суханов В.А., Решетова Т.А.

Государственное бюджетное учреждение здравоохранения «Челябинский областной клинический онкологический диспансер», Россия

Актуальность. Туберозный склероз — генетически детерминированное заболевание, которое характеризуется поражением нервной системы, кожи и наличием доброкачественных опухолей в различных органах. Частота туберозного склероза составляет 1:30000 населения, среди новорожденных варьирует от 1:6000 до 1:10000.

Цель работы: описание случая множественного, мультисистемного поражения при туберозном склерозе; сложной дифференциальной диагностики объемных образований почек с различными КТ-, МРТ-морфологическими признаками.

Материалы и методы. В течение 2011-2013 года мы наблюдали пациентку с яркой клинической картиной и разнообразием клинических проявлений туберозного склероза.

Пациентка Б, 1982 г.р., состоит на учете по месту жительства у невролога с 5 месяцев. После рождения у нее появились судорожные припадки, эпизоды потери сознания, головные боли. Отмечались кожные проявления в виде де- и гиперпигментированных пятен, фибром, участков по типу «шагреновой кожи», белая прядь на виске. Состояла на учете у невролога с диагнозом «эпилепсия».

В 7-летнем возрасте на основании вышеописанных жалоб был выставлен диагноз «туберозный склероз». С 2004 г. по УЗИ начали определяться ангиомиолипомы почек с 2-х сторон. С 2007 года на МРТ выявлялись изменения в головном мозге: МР-признаки объемного образования переднего рога левого бокового желудочка, кистозно-глиозных дефектов белого вещества обеих теменных долей, множественных участков глиозирующих изменений вещества обеих больших полушарий (более вероятно туберозный склероз). Незначительная диффузная атрофия коры лобных и теменных долей, смешанная несимметричная заместительная гидроцефалия.

В августе 2011 г. больная обратилась по месту жительства с жалобами на боли в поясничной области.

Результаты

При КТ и МРТ брюшной полости (сентябрь 2011г.) были выявлены множественные ангиомиолипомы обеих почек с выраженным ангиоматозным компонентом. Гиперваскулярные образования в печени соответствовали мелким артериовенозным фистулам, кавернозным гемангиомам. Крупные двусторонние забрюшинные неорганные кистозные объемные образования неясного генеза (справа 32 x 22 x 80 мм, слева 100 x 60 x 130 мм), подозрительные на кистозную форму почечно-клеточного рака.

При КТ грудной клетки в октябре 2011г. (в динамике через год — в 2012 г.) определялись множественные воздушные кисты паренхимы обоих легких до 10 мм на фоне диффузного пневмофиброза.

На МРТ головного мозга (2007-2013 гг): МР-признаки объемного образования переднего рога левого бокового желудочка, кистозно-глиозных дефектов белого вещества обеих теменных долей, множественных участков глиозирующих изменений белого вещества обеих больших полушарий. Незначительная диффузная атрофия коры лобных и теменных долей, смешанная несимметричная заместительная гидроцефалия.

При обследовании в ноябре 2011 г. выполнена биопсия образований левой почки под контролем УЗИ. Цитологическое исследование не показало наличие злокачественной патологии. Гистологическое исследование показало почечно-клеточный рак левой почки, папиллярный вариант, со слабой (1 степени) ядерной атипией (1 балл по Фурману).

В декабре 2011г. выполнено ПЭТ-КТ в режиме «wholebody»: участков патологического накопления РФП не выявлено, объемные образования забрюшинного пространства без признаков метаболической активности. Был выставлен диагноз: первично-множественный синхронный рак. В связи с результатами обследований, двусторонним синхронным поражением хирургическое лечение не показано, пациентке назначен реаферон.

С учетом отсутствия отрицательной динамики на протяжении 2,5 лет наблюдения на фоне приема реаферона была выполнена повторная биопсия забрюшинного образования слева. Гистологическое заключение: ангиомиолипома.

Выводы. Особенностью данного наблюдения пациентки с туберозным склерозом явилось мультиорганное поражение, в том числе с вовлечением в процесс обеих почек и наличием злокачественных новообразований в них, трудность дифференциальной диагностики образований почек, отсутствие отрицательной динамики без специфического противоопухолевого лечения на протяжении длительного временного периода.

РЕЗЮМЕ. Описано случаи множественного, мультисистемного поражения при туберозном склерозе; сложной дифференциальной диагностики объемных образований почек с различными КТ, МРТ-морфологическими признаками. Показан один клинический случай.

SUMMARY. Cases of multiple, multisystem involvement in tuberous sclerosis are described. Complex differential diagnostics of renal masses with various CT, MRI morphological features is shown. One clinical case is demonstrated.