

ОПУХОЛЬ ВИЛЬМСА ПОДКОВООБРАЗНОЙ ПОЧКИ: ВОЗМОЖНОСТИ ОРГАНОСОХРАНЯЮЩЕГО ЛЕЧЕНИЯ (КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ)

С.О. ГУНЯКОВ^{1,2}, А.В. ХИЖНИКОВ^{1,2,3}, М.Ю. РЫКОВ^{3,4}

¹ГБУ «Государственный научный центр Российской Федерации – Федеральный медицинский биофизический центр имени А.И. Бурназяна», Москва, Российская Федерация;

²ГБУЗ МО «Московский Областной Онкологический Диспансер», Балашиха, Российская Федерация;

³ФГБОУ ВО «Российский государственный социальный университет», Москва, Российская Федерация;

⁴ГБУ «Центральный научно-исследовательский институт организации и информатизации здравоохранения» Минздрава России, Москва, Российская Федерация

АННОТАЦИЯ

Актуальность: Подковообразная почка является наиболее типичной аномалией слияния почек среди детей (0,25%) и связана с широким разнообразием урологических и неврологических аномалий. Опухоль Вильмса является наиболее частым злокачественным новообразованием почек и третьим по распространенности солидным злокачественным новообразованием в педиатрии.

Цель исследования – представить клинический случай опухоли Вильмса, выявленной в подковообразной почке, описать методы диагностики и лечения.

Методы: В статье описан клинический случай опухоли Вильмса, выявленной в подковообразной почке у девочки 4 лет, прошедшей лечение в ГБУЗ МО «Московский областной онкологический диспансер» (Балашиха, Россия).

Результаты: Проведено комбинированное лечение, включавшее неоадъювантную и адъювантную химиотерапию и хирургическую операцию в объеме резекции левой половины подковообразной почки на уровне перешейка. На момент написания статьи проявления заболевания отсутствуют.

Заключение: Описанный клинический случай отражает необходимость проведения своевременной диагностики опухоли Вильмса и начала лечения, что способствует благоприятному исходу. Ранняя диагностика и лечение, позволили у конкретного пациента оценить все возможные исходы и определить дальнейшую тактику, благодаря этому, опухоль Вильмса, локализованную в подковообразной почке, удалось корректировать с наименьшими потерями со стороны функции почек и мочеиспускательной системы.

Ключевые слова: педиатрия, хирургическое лечение, нефробластома, опухоль Вильмса, подковообразная почка, химиотерапия.

Введение: Опухоль Вильмса, также известная как нефробластома, является наиболее распространенной опухолью почек у детей [1-3]. Опухоли почек составляют примерно 5% злокачественных новообразований (ЗНО) у детей младше 15 лет и 3,6% ЗНО у детей младше 18 лет. Среди 9731 пациента, зарегистрированных в Национальной исследовательской группе по опухолям почек (NWTSG) (1969–2002), нефробластома составляла подавляющее большинство детских опухолей почек (92%), за ней следовала светлоклеточная саркома почки (3,4%), врожденная мезобластическая нефрома (1,7%), злокачественная рабдоидная опухоль (1,6%) и редкие новообразования, в том числе примитивная нейроэктодермальная опухоль, синовиальная саркома, нейробластома и кистозная нефрома (1,1%). Хотя исторически почечно-клеточный рак не включался в исследования NWTSG, на его долю приходится 8% опухолей почек у детей от рождения до 19 лет, согласно данным программы эпиднадзора, эпидемиологии и конечных результатов (SEER) [2]. Подковообразная почка – наиболее распространенная аномалия формирования почек [4].

В процессе формирования и закладки почечной системы происходит миграция первичной почки из

полости малого таза на уровень верхних поясничных позвонков, осуществляется дополнительное вращение и фиксация органа в типичном положении [5]. Почечные аномалии слияния могут возникать во время ротации и подъема почек в период 9-ой недели онтогенеза [6]. Перешеек подковообразной почки может содержать функционирующую почечную паренхиму или волокнистую полосу [7]. В случае до 80% случаев подковообразной почки перешеек содержит функциональную ткань почечной паренхимы, а в 90% случаев на нижнем полюсе происходит слияние [8]. Пациенты с подковообразными почками часто живут бессимптомно и обычно обнаруживаются случайно, часто из-за симптомов, вторичных нарушений со стороны мочеполовой системы: мочеполовые инфекции или обструкции [8]. Считается, что эти пациенты подвергаются повышенному риску развития ЗНО, таких как опухоль Вильмса [6]. Нефробластома является наиболее распространенной злокачественной опухолью почек, выявляемой в детском возрасте [7]. Риск развития опухоли Вильмса у детей с подковообразной почкой в 2-6 раз больше, чем у детей в целом [7]. Приблизительно 50% опухолей Вильм-

са в подковообразных почках развиваются из перешейка, вероятно, из-за ненормальной пролиферации метанефрической бласты [6]. Та же самая аномалия, которая вызывает развитие подковообразной почки, также может привести к развитию опухоли Вильмса [8]. Нефробластома характеризуется бессимптомным течением, приблизительно 10% обнаруживаются случайно после травмы, тогда как у 25% обнаруживают микрогематурию или гипертонию, которая возникает на фоне гиперпродукции ренина [1].

Ультразвуковое исследование (УЗИ) используется для диагностики подковообразной почки, тогда как компьютерная томография (КТ) и магнитно-резонансная томография (МРТ) используются в стадировании процесса [3]. На УЗИ, опухоль представляет собой большое образование, которое может быть солидным или кистозным, с большими гипоехогенными областями из-за центрального некроза и образования кист [1]. Области характеризуются отложениями жира, кальцификации или кровоизлияния. [1]. На КТ опухоли имеют более низкую плотность и визуализируются слабее, чем нормальная почечная паренхима [4]. Опухоли часто характеризуются гетерогенным усилением и могут иметь включения в виде акцентированных кальцинатов [4]. При магнитно-резонансной визуализации опухоли имеют низкую интенсивность сигнала на T1-взвешенных изображениях с низкой или высокой интенсивностью сигнала на T2-взвешенных изображениях и ограниченной диффузии на диффузионных изображениях [5]. КТ также используется для обнаружения метастазирования легких или местного рецидива [5].

Опухоль Вильмса может иметь включения эмбриональных почечных элементов, таких как бластема, эпителий и строма [4]. Опухоль Вильмса можно разделить на 2 типа, основываясь на прогнозе: благоприятный (более 90%) и неблагоприятный (6–10%) [5]. Гистопатологический анализ является современным золотым стандартом для диагностики опухоли Вильмса.

Хирургия, химиотерапия и лучевая терапия используются для лечения опухоли Вильмса [6]. National Wilms' Tumor Study Group (NWTSG)/ Children's Oncology Group (COG) и International Society of Pediatric Oncology-Renal Tumor Study Group (SIOP) установили основные руководящие принципы, касающиеся ведения пациентов с опухолью Вильмса [8]. SIOP рекомендует использовать предоперационную химиотерапию, чтобы уменьшить размер опухоли и предотвратить интраоперационные осложнения из-за разрыва опухоли [7]. Напротив, NWTSG/COG рекомендует применять первичную хирургию перед любой консервативной терапией [2]. Общая выживаемость детей с опухолью Вильмса в подковообразных почках схожа с той, что среди детей с опухолью Вильмса в нормальных почках: NWTSG-4 I-IV стадия (бессобытийная выживаемость – 80,6%–94,9%, общая выживаемость – 93%–98,7%) [6].

Цель исследования – представить клинический случай опухоли Вильмса, выявленной в подковообразной почке, описать методы диагностики и лечения.

Описание клинического случая.

Данные пациента: Девочка 4 года, 4 месяца от 8-й беременности, вторые роды. Вес при рождении – 2980 г. Хронических заболеваний нет. Операций, травм не было. В ходе планового обследования по месту жительства по результатам УЗИ выявлено образование брюшной полости. Ребенок был госпитализирован в ГБУЗ МО «Московский областной онкологический диспансер» (Балашиха, Россия).

Диагностика: В ходе осмотра при пальпации обнаружено объемное образование с правой стороны плотно эластичной консистенции, безболезненное, неподвижное. При оценке общего анализа мочи обнаружена микрогематурия, измерение артериального давления показало завышенные цифры относительно возрастной нормы. Выполнено КТ органов брюшной полости с в/в контрастным усилением от 04.09.24: КТ-картина подковообразной почки, опухоли преимущественно правой половины почки размерами 6,6×8,3×8 см, неоднородной структуры. Почечные вены контрастируются гомогенно (рисунок 1).

На основании инструментальных методов исследования установлен диагноз: «нефробластома подковообразной почки справа».

Для определения дальнейшей тактики и проведения специфического лечения, ребенок был госпитализирован в ГБУЗ МО «МООД».

Лечение: С 06.09.2024 после установления диагноза ребенок начал получать терапию согласно протоколу Umbrella SIOP 2016 блок AV:

1-ая неделя (06.09.2024) – Винкристин 1,5 мг/м² в/в струйно (РД=1,0 мг), Актиномицин Д 45 мкг/кг в/в струйно (РД=0,72 мг).

2-ая неделя (13.09.2024) – Винкристин 1,5 мг/м² в/в струйно (РД=1,0 мг).

3-ая неделя (20.09.2024) – Винкристин 1,5 мг/м² в/в струйно (РД=1,0 мг), Актиномицин Д 45 мкг/кг в/в струйно (РД=0,72 мг).

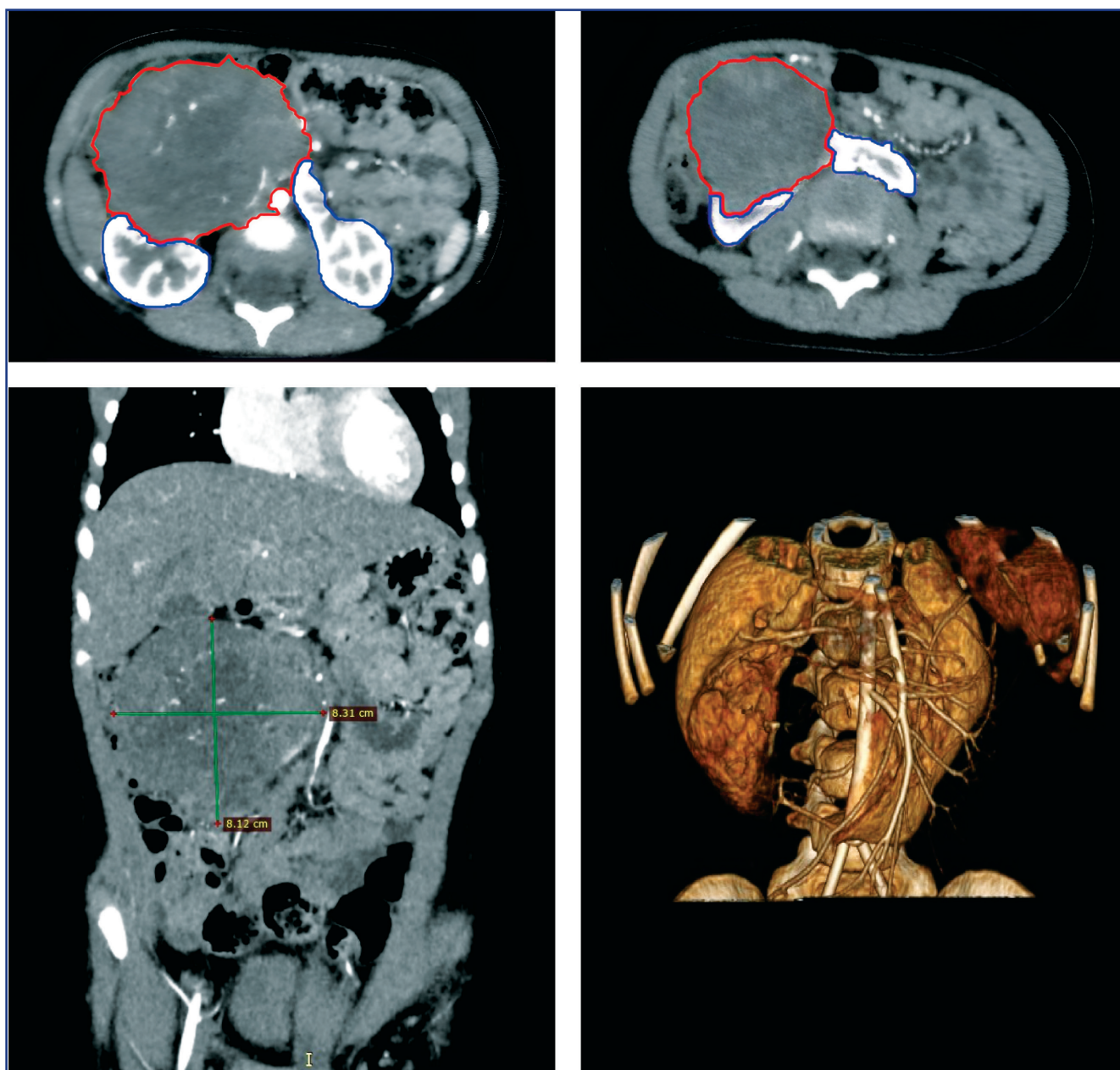
4-ая неделя (27.09.2024) – Винкристин 1,5 мг/м² в/в струйно (РД=1,0 мг).

В связи с возникшими техническими сложностями в проведении хирургического этапа лечения на 5 неделе, согласно клиническим рекомендациям Минздрава России, принято решение о дополнительном введении винкристина.

5-ая неделя (04.10.2024) – Винкристин 1,5 мг/м² в/в струйно (РД=1,0 мг)

На фоне проведения предоперационной химиотерапии по данным КТ брюшной полости и забрюшинного пространства с в/в контрастированием отмечено сокращение размеров опухолевого узла с 6,6×8,3×8 см (230 см³) до 5,1×5,7×5,7 см (86 см³). Опухоль уменьшилась на 62,6% от своего начального объема (рисунок 2).

В рамках протокола Umbrella SIOP 2016 после проведения неоадьювантной ПХТ принято решение о проведении хирургического этапа лечения.

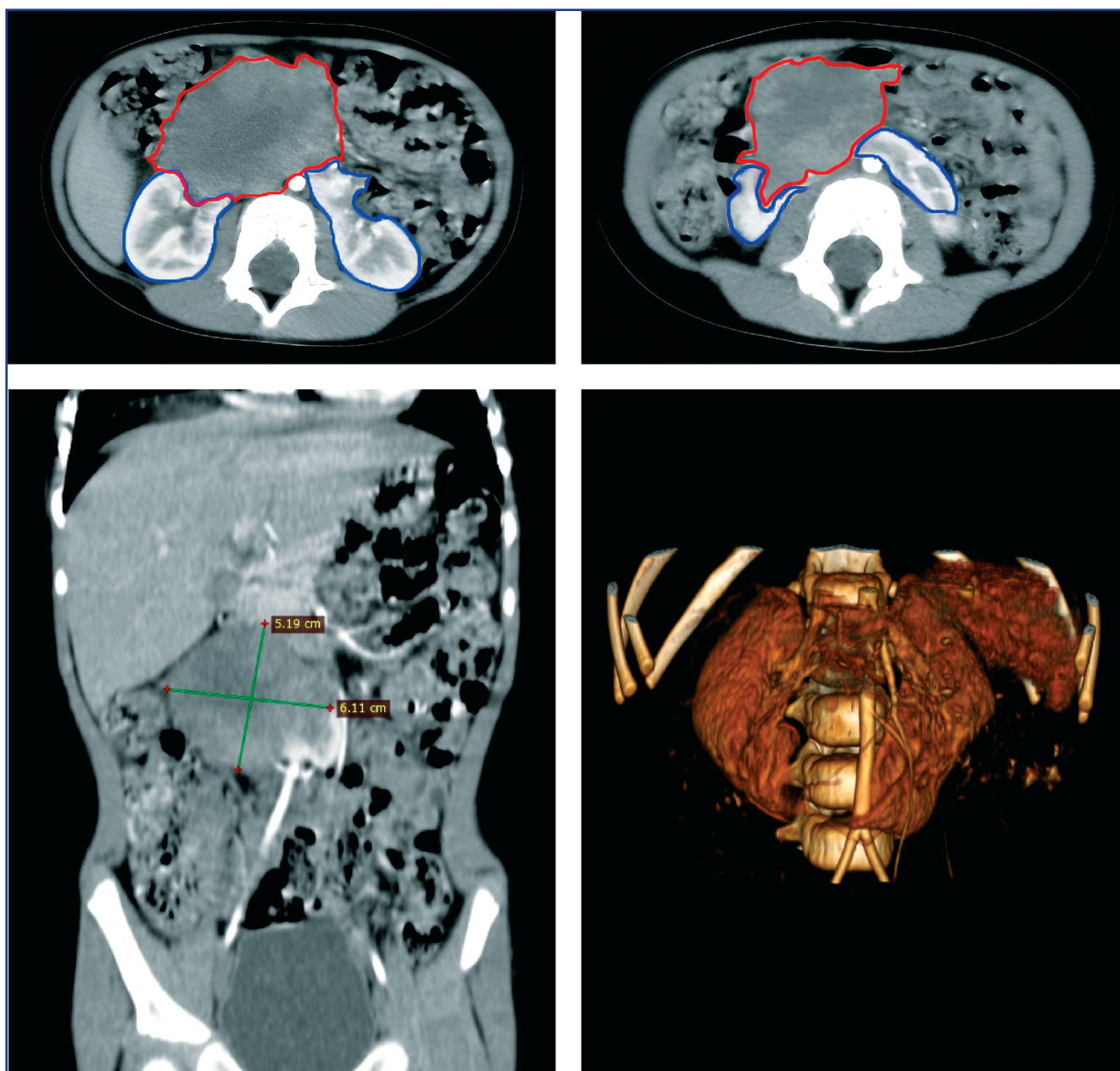


— Границы нормальной почечной ткани — Границы новообразования

Рисунок 1 – Компьютерная томография органов брюшной полости и забрюшинного пространства с в/в контрастированием от 04.09.2024, артериальная фаза

Оперативное вмешательство выполнено 14.10.2024. В качестве доступа – срединная лапаротомия. При ревизии патологии со стороны органов брюшной полости не выявлено. В забрюшинном пространстве центрально и справа на уровне нижних полюсов почек визуализирована опухоль округлой формы 6х6х5 см, исходящая из перешейка подковообразной почки, в большей степени распространяющаяся на нижние отделы правой половины подковообразной почки. Правый мочеточник проходил по переднему краю опухолевого узла, кзади от опухоли нижняя полая вена (сдавлена опухолью) и бифуркация аорты. Вскрыт правый латеральный канал, мобилизована правая половина подковообразной почки с опухолью и перешеек до уровня левой части. Выделен и мобилизован правый мочеточник до правой лоханки (рисунок 3).

Острым путем от опухолевого узла отделена нижняя полая вена, мобилизована аорта на уровне бифуркации. Выявлен питающий сосуд, отходящий от аорты к перешейку подковообразной почки – лигирован, пересечен. Прослежен левый мочеточник. Острым путем выполнена резекция левой половины подковообразной почки на уровне перешейка в пределах здоровых тканей. Ушивание нижней группы чашечек левой половины подковообразной почки выполнено нитью Пролон 4-0. Обвивной шов осуществлен нитью Викрил 0 на нижний полюс левой половины почки. Острым путем выполнена резекция правой половины подковообразной почки на уровне нижнего полюса в пределах здоровых тканей. Ушивание нижней группы чашечек правой половины подковообразной почки произведено нитью Пролон 4-0. Обвивной шов выполнен нитью Викрил 0 на нижний полюс правой половины почки (рисунок 4).



— Границы нормальной почечной ткани — Границы новообразования

Рисунок 2 – Компьютерная томография органов брюшной полости и забрюшинного пространства с в/в контрастированием от 02.10.2024

Гемостаз по ходу операции – сухо. При ревизии патологических находок не обнаружено, швы состоятельны, подтеканий нет. Произведены процедуры: дренирование малого таза силиконовой трубкой, выведенной через контрапертуру справа; пластика правого латерального канала; послойное ушивание послеоперационной раны; косметический шов кожи. Отток мочи осуществляется через уретральный катетер Фолея.

Материал, полученный в ходе операции, был направлен на патоморфологическое исследование (рисунок 5).

На 2-е сутки после операции ребенок в стабильном состоянии переведен из отделения в реанимации в детское онкологическое отделение. Артериальное давление в пределах возрастной нормы, отток мочи по уретральному катетеру адекватный, без патологических включений и изменения цвета, отделяемое по дренажу менее 100 мл.

На 7-е сутки после операции дренаж удален вместе с уретральным катетером.

Гистохимическое исследование от 16.10.2024: Нейробластома, эпителиальный тип, группа промежуточного риска, R0 – резекция. pTNM – pT2N0M0.

Установлен окончательный клинический диагноз: Нейробластома справа, эпителиальный тип, группа промежуточного риска, локальная стадия 1.

С 24.10.2024 после хирургического лечения ребенок начал получать адъювантную химиотерапию по протоколу Umbrella SIOP 2016 для группы промежуточного гистологического риска блок AV1:

1-ая неделя (24.10.2024) – Винкристин 1,5 мг/м² в/в струйно (РД=1,0 мг).

2-я неделя (01.11.2024) – Винкристин 1,5 мг/м² в/в струйно (РД=0,9 мг), Актиномицин Д 45 мкг/кг в/в струйно (РД=0,65 мг).

3-я неделя (08.11.2024) – Винкристин 1,5мг/м² в/в струйно (РД=0,9 мг).

4-я неделя (15.11.2024) – Винкристин 1,5мг/м² в/в струйно (РД=0,9 мг).

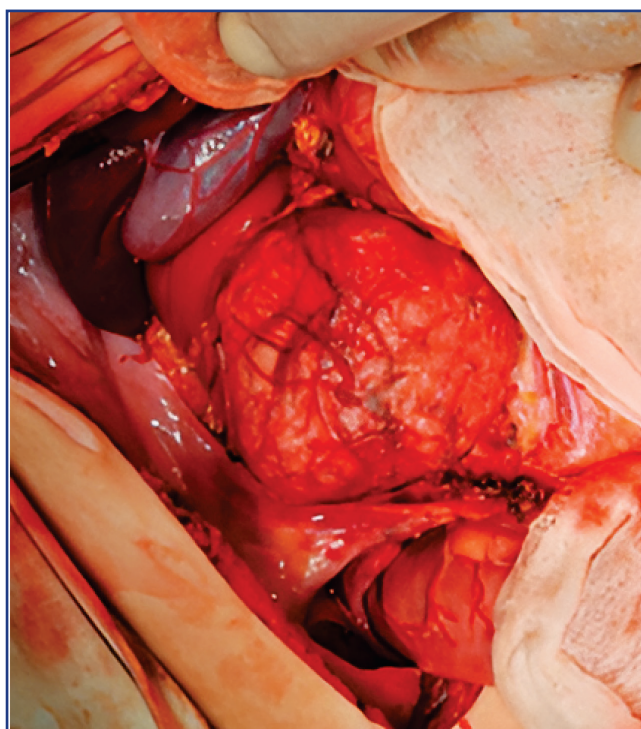


Рисунок 3 – Мобилизация подковообразной почки и образования

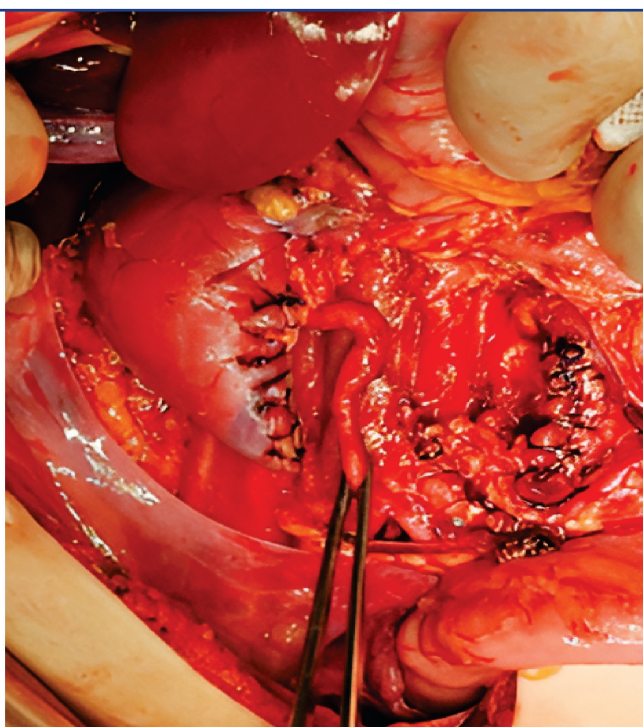


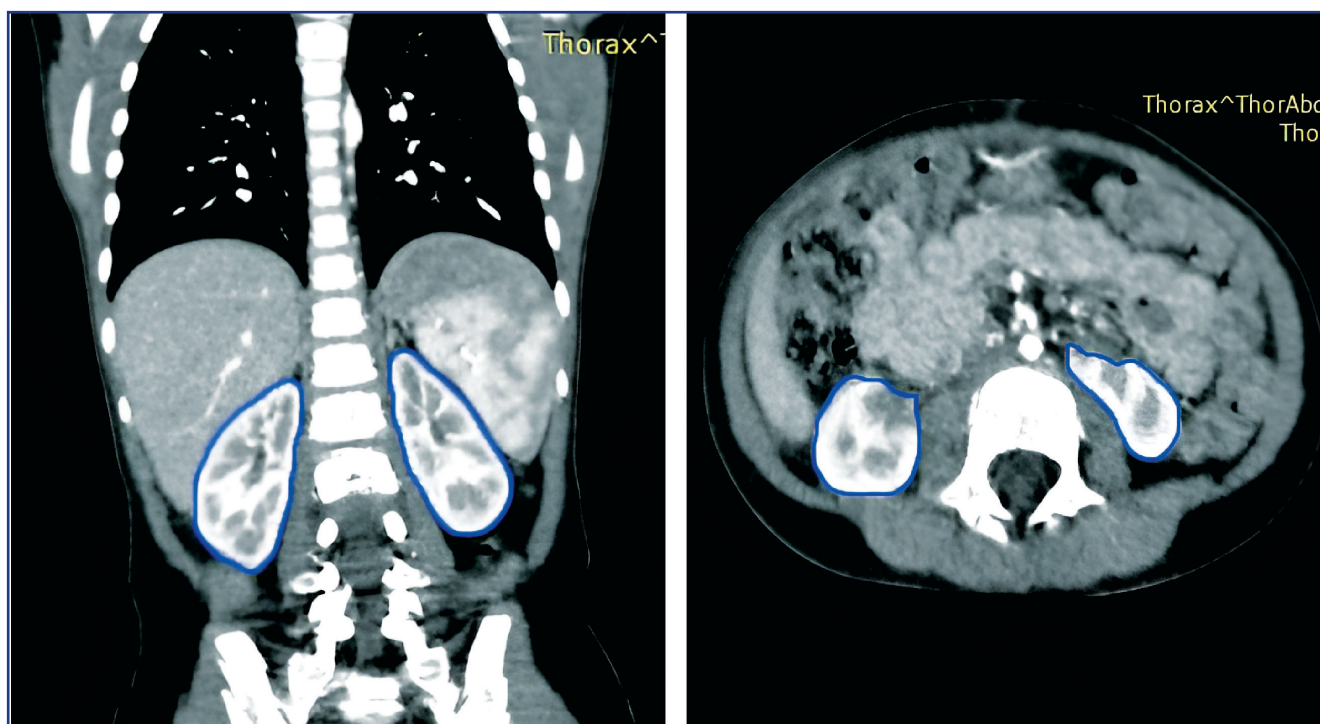
Рисунок 4 – Ушивание нижних полюсов правой и левой почек

Выполнена контрольная компьютерная томография органов брюшной полости и забрюшинного пространства с ВКУ от 21.11.2024: визуализируются функционально состоятельные правая и левая почки, размерами

справа – 34×37×76мм; слева – 52×27×90мм. Чашечно-лоханочная система обеих почек не деформирована и не расширена, рентгеноконтрастные конкременты не обнаружены (рисунок 6).



Рисунок 5 – Удаленный макропрепарат



— Границы нормальной почечной ткани

Рисунок 6 – Компьютерная томография органов брюшной полости и забрюшинного пространства с в/в контрастированием от 21.11.2024

Результаты: Проведено комбинированное лечение, включавшее неоадъювантную и адъювантную химиотерапию и хирургическую операцию в объеме резекции левой половины подковообразной почки на уровне перешейка. В процессе лечения проводился мониторинг основных показателей, включая артериальное давление и общий анализ мочи. Данные показатели отражали положительную динамику пациента, от момента поступления до момента снятия из общего анализа мочи

перестали определяться эритроциты, а цифры АД стабилизировались в пределах возрастной нормы. В динамике на лучевых методах диагностики отмечалась положительная динамика в ответ на проводимую химиотерапию. Контрольное обследование на момент снятия с лечения позволило удостовериться в эффективности терапии и состоятельности мочеполовой системы после реконструктивной пластики. На момент написания статьи проявления заболевания отсутствуют.

Временная шкала клинического случая представлена на рисунке 7.

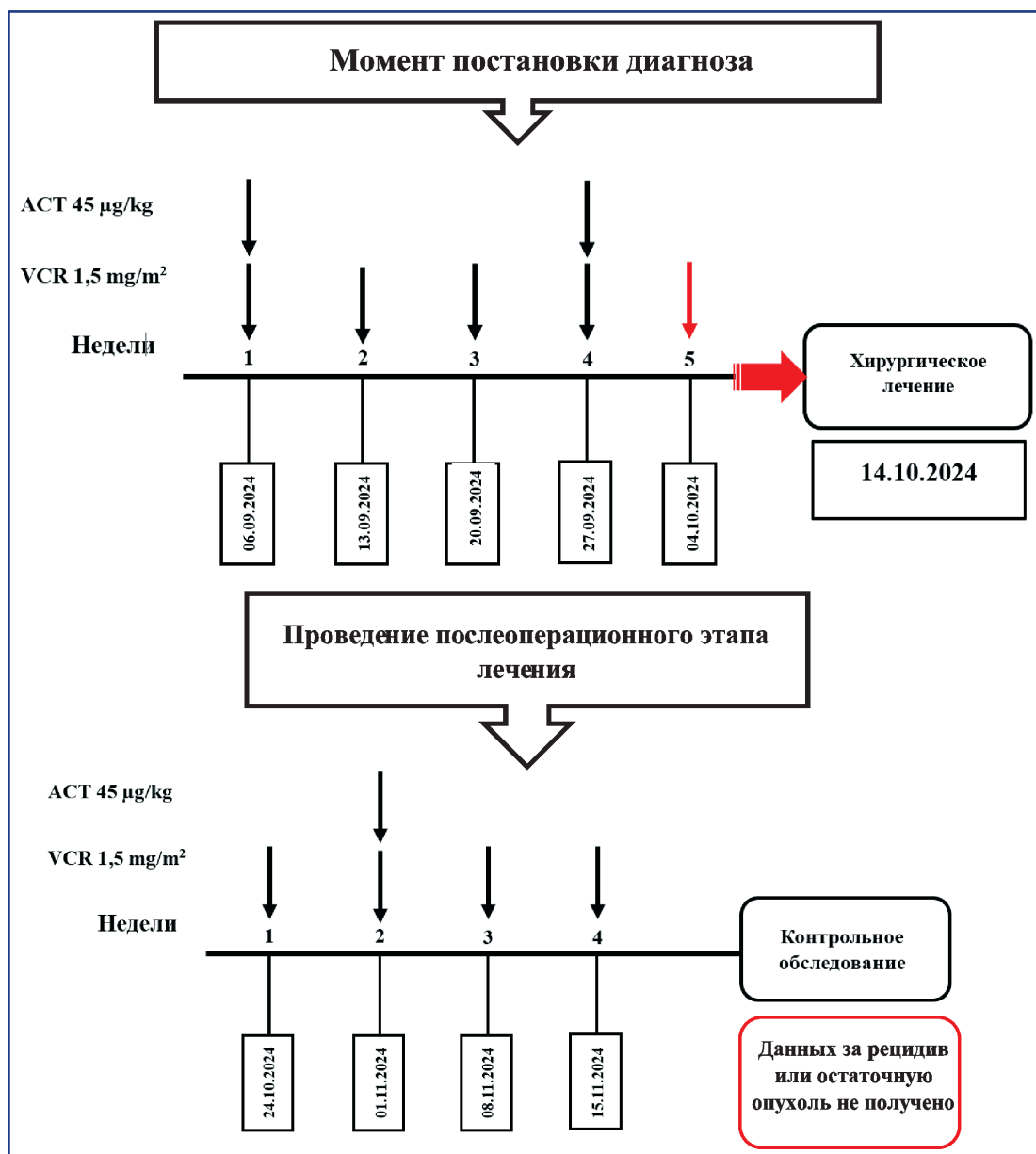


Рисунок 7 – Временная шкала клинического случая опухоли Вильмса в подковообразной почке у девочки 4 лет

Обсуждение: Опухоль Вильмса – наиболее распространенное ЗНО почек у детей и пятое по распространенности ЗНО у детей в целом [1]. Подковообразная почка — это аномалия слияния почек, характеризующаяся слиянием почек через перешеек в области нижнего полюса в 90% случаев. Этот перешеек преимущественно состоит из функциональной почечной ткани, хотя иногда может проявляться в виде фиброзной полосы [1, 3]. Подковообразная почка является фактором риска ЗНО почек [8]. Несмотря на повышенный риск по сравнению с общей популяцией, подковообразная почка в настоящее время не рекомендуется в качестве условия, требующего проведения скрининга опухоли Вильмса [6]. Поскольку подковообразная почка обычно является бессимптомным заболеванием [3, 4], большинство случаев, описанных в литературе, диагностируются одновременно с самой опухолью [8].

Для адекватной резекции опухоли рекомендуется радикальная нефруретерэктомия с удалением лимфатических узлов с использованием широкого поперечного, трансперитонеального доступа [8]. При односторонней опухоли в подковообразной почке рекомендуется полное удаление пораженной почки вместе с перешейком и опухолью. Когда местом локализации опухоли является перешеек возможен органосохраняющий метод лечения [7, 8].

В представленном случае было проведено удаление опухолевого узла вместе с перешейком, с одновременным формированием двух отдельных почек.

Заключение: Опухоль Вильмса является наиболее распространенным ЗНО почек среди детской популяции. Данная нозология может быть связана с различными врожденными аномалиями, такими как спорадическая аниридия, гемигипертрофия и мочеполовые

аномалии, что в некоторых случаях позволяет верифицировать диагноз на ранних этапах, в процессе исследования фоновых состояний. Но в большинстве случаев нефробластома диагностируется на этапе визуальных изменений со стороны тела ребенка, когда родители начинают видеть асимметрию тела и могут пропальпировать образование, подобное зачатую приводит к ряду таких осложнений, как разрыв капсулы опухоли, что в свою очередь является неблагоприятным прогнозом с точки зрения контаминации опухолевыми клетками окружающие ткани и органы, расположенные в брюшной полости и забрюшинном пространстве.

Ранняя диагностика сочетанных патологий почек позволяет адекватно маршрутизировать пациентов и спланировать тактику ведения.

Предоперационная химиотерапия позволяет исключить ряд возможных осложнений в процессе хирургического этапа лечения.

Сочетанная аномалия строения почек и новообразования требуют высококвалифицированной хирургической бригады, для осуществления одномоментного удаления опухоли и выполнения реконструктивных методик.

Рациональное выполнение компьютерной томографии органов брюшной полости и забрюшинного пространства позволяет адекватно оценить эффект от каждого этапа лечения, а также сравнить динамику относительно инициальных данных, полученных при выявлении образования.

При невозможности выполнения хирургического этапа лечения в назначенные сроки стоит рассматривать вариант с добавлением дополнительного курса химиотерапии с целью сохранения терапевтического эффекта от проведенного блока до момента, когда оперативное вмешательство станет возможным.

Данный клинический случай отражает необходимость проведения своевременной диагностики опухоли Вильмса и начала лечения, что способствует благоприятному исходу. Ранняя диагностика и лечение,

позволили у конкретного пациента оценить все возможные исходы и определить дальнейшую тактику; благодаря этому опухоль Вильмса, локализованную в подковообразной почке, удалось корректировать с наименьшими потерями со стороны функции почек и мочевыделительной системы.

Список использованных источников:

1. Luu D.T., Duc N.M., Tra My T.T., Bang L.V., Lien Bang M.T., Van N.D. Wilms' tumor in horseshoe kidney // Case Rep. Nephrol. Dial. – 2021. – Vol. 11 (2). – P. 124-128. <https://doi.org/10.1159/000514774>
2. Neville H., Ritchey M.L., Shamberger R.C., Haase G., Perlman S., Yoshioka T. The occurrence of Wilms tumor in horseshoe kidneys: a report from the National Wilms Tumor Study Group (NWTSG) // J Pediatr Surg. – 2002. – Vol. 37(8). – P. 1134-1137. <https://doi.org/10.1053/jpsu.2002.34458>
3. Lee J.S., Sanchez T.R., Wootton-Gorges S. Malignant renal tumors in children // J. Kidney Cancer VHL. – 2015. – Vol. 2 (3). – P. 84-89. <https://doi.org/10.15586/jkcvhl.2015.29>
4. Shah H. U., Ojili V. Multimodality imaging spectrum of complications of horseshoe kidney // Indian J. Radiol. Imaging. – 2017. – Vol. 27 (2). – P. 133-140. https://doi.org/10.4103/ijri.IJRI_298_16
5. Natsis K., Piagkou M., Skotsimara A., Protogerou V., Tsitouridis I., Skandalakis P. Horseshoe kidney: a review of anatomy and pathology // Surg. Radiol. Anatomy. – 2014. – Vol. 36 (6). – P. 517-526. <https://doi.org/10.1007/s00276-013-1229-7>
6. Bozlu G., Çitak E.Ç. Evaluation of renal tumors in children // Turkish J. Urol. – 2018. – Vol. 44 (3). – P. 268-273. <https://doi.org/10.5152/tud.2018.70120>
7. Маргарян С.Н., Горбатов С.В., Кубиров М.С., Липилин А.С., Ступакова Д.В., Кондратчик К.Л., Колтунов И.Е., Тиганова О.А., Рябов А.Б., Лаврухин Д.Б., Рогачева Е.Р. Анализ результатов лечения опухолей почки у детей в условиях московского многопрофильного стационара // Педиатрия. Журнал им. Г.Н. Сперанского. – 2017. – Т. 96, № 5. – С. 209-217. [Margaryan S.N., Gorbatyx S.V., Kubirov M.S., Lipilin A.S., Stupakova D.V., Kondratichik K.L., Koltunov I.E., Tiganova O.A., Ryabov A.B., Lavruxin D.B., Rogacheva E.R. Analiz rezul'tatov lecheniya opuxolej pochki u detej v usloviyax moskovskogo mnogoprofil'nogo stacionara // Pediatriya. Zhurnal im. G.N. Speranskogo. – 2017. – T. 96, No. 5. – S. 209-217 (in Russ.)] <https://doi.org/10.2411/0031-403X-2017-96-5-209-217>
8. Gooskens S.L.M., Graf N., Furtwängler R., Spreafico F., Bergeron C., Ramirez-Villar G.L., Godzinski J., Rübe C., Janssens G.O., Vujanic G.M., Leuschner I., Coulomb-L'Hermine A., Smets A.M., de Camargo B., Stoneham S., van Tinteren H., Pritchard-Jones K., Heuvel-Eibrink M.M. Position paper: Rationale for the treatment of children with CCSK in the UMBRELLA SIOP-RTSG 2016 protocol // Nat. Rev. Urol. – 2018. – Vol. 15. – P. 309-319. <https://doi.org/10.1038/nrurol.2018.14>

АНДАТПА

АТТАСҚАН БҮЙРЕКТЕ ДАМЫҒАН ВИЛЬМС ІСІГІ: АҒЗАЛАРДЫ САҚТАУ ЕМІНІҢ МҮМКІНДІКТЕРІ (КЛИНИКАЛЫҚ ЖАҒДАЙ)

С.О. Гуняков^{1,2}, А.В. Хиженников^{1,2,3}, М.Ю. Рыков^{3,4}

¹А.И. Бурназянов атындағы Ресей Федерациясының Мемлекеттік ғылыми орталығы – Федералдық медициналық биофизикалық орталығы, Мәскеу, Ресей Федерациясы;

²Мәскеу облыстық онкологиялық диспансері, Балашиха, Ресей Федерациясы;

³Ресей мемлекеттік әлеуметтік университеті, Мәскеу, Ресей Федерациясы;

⁴Ресей Денсаулық сақтау министрлігінің Денсаулық сақтауды ұйымдастыру және ақпараттандыру орталық ғылыми-зерттеу институты, Мәскеу, Ресей Федерациясы

Өзектілігі: Аттасқан (таға тәрізді) бүйрек – балаларда жиі кездесетін бүйрек қосылу аномалиясы (0,25%) болып табылады және ол әртүрлі урологиялық және бейурологиялық ауытқулармен байланысты. Вильмс ісігі – балалардағы ең жиі кездесетін қатерлі бүйрек ісігі және үшінші жиі кездесетін қатты тіндік қатерлі ісік болып саналады.

Зерттеу мақсаты: Аттасқан бүйректе анықталған Вильмс ісігінің клиникалық жағдайын сипаттау, диагностика және емдеу әдістерін баяндау.

Әдістер: Бұл мақалада 4 жастағы қыз баланың аттасқан бүйрегінде анықталған Вильмс ісігінің клиникалық жағдайы сипатталады. Емдеу Мәскеу облыстық онкологиялық диспансерінде (Балашиха, Ресей) жүргізілген.

Нәтижелері: Неoadъювантты және адъювантты химиотерапияны және аттасқан бүйректің сол бөлігін мойын тұсында резекциялау көлемінде жасалған операцияны қамтитын кешенді ем жүргізілді. Мақала жазу кезінде аурудың көріністері тіркелмеген.

Қорытынды: Бұл клиникалық жағдай Вильмс ісігін дер кезінде анықтап, емдеудің маңыздылығын көрсетеді, бұл қолайлы нәтижеге қол жеткізуге мүмкіндік берді. Ерте диагностика мен ем нақты науқастың барлық мүмкін нәтижелерін бағалап, әрі

қарайғы ем тактикасын анықтауға септігін тигізді. Соның арқасында аттасқан бүйректе орналасқан Вильмс ісігін бүйрек пен несеп шығару жүйесінің функциясына барынша аз зиян келтіре отырып емдеуге мүмкіндік болды.

Түйінді сөздер: педиатрия, хирургиялық ем, нефробластома, Вильмс ісігі, аттасқан бүйрек, химиотерапия.

ABSTRACT**WILMS' TUMOR IN HORSESHOE KIDNEY:
POSSIBILITIES OF ORGAN-PRESERVING TREATMENT (A CLINICAL CASE)**

S.O. Gunyakov^{1,2}, A.V. Khizhnikov^{1,2,3}, M.Yu. Rykov^{3,4}

¹State Scientific Center of the Russian Federation — A.I. Burnazyan Federal Medical Biophysical Center, Moscow, Russian Federation;

²Moscow Regional Oncological Dispensary, Moscow, Russian Federation;

³Russian State Social University, Moscow, Russian Federation;

⁴Russian Research Institute of Health, Moscow, Russian Federation

Relevance: Horseshoe kidney is the most typical kidney fusion anomaly among children (0.25%) and is associated with various urological and non-urolological abnormalities. Wilms' tumor is the most common malignant neoplasm of the kidneys and the third most common solid malignant neoplasm in pediatrics.

The study aimed to present a clinical case of Wilms' tumor detected in a horseshoe kidney, describing the diagnostic and treatment methods.

Methods: The article describes a clinical case of Wilms' tumor in the horseshoe kidney of a 4-year-old girl treated at the Moscow Regional Oncological Dispensary (Balashikha, Russia).

Results: A combined treatment was performed, including neoadjuvant and adjuvant chemotherapy and surgical resection of the left half of the horseshoe kidney at the isthmus level. At the time of writing, there were no manifestations of the disease.

Conclusion: The clinical case highlights the importance of a timely diagnosis of Wilms' tumor and the initiation of treatment, which significantly contributes to a favorable outcome. Early diagnosis and treatment allowed a particular patient to evaluate all possible outcomes and determine further tactics. This made it possible to remove Wilms' tumor localized in the horseshoe kidney with minimal loss of renal and urinary system function.

Keywords: pediatrics, surgical treatment, nephroblastoma, Wilms' tumor, horseshoe kidney, chemotherapy.

Прозрачность исследования: Авторы несут полную ответственность за содержание данной статьи.

Конфликт интересов: Авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов.

Финансирование: Авторы заявляют об отсутствии финансирования исследования.

Вклад авторов: вклад в концепцию – Гуняков С.О.; научный дизайн – Рыков М.Ю.; исполнение заявленного научного исследования – Гуняков С.О., Хижников А.В.; интерпретация заявленного научного исследования – Гуняков С.О., Хижников А.В., Рыков М.Ю.; создание научной статьи – Гуняков С.О., Хижников А.В., Рыков М.Ю.

Сведения об авторах:

Гуняков С.О. – клинический ординатор кафедры педиатрии и детской хирургии ФГБУ «Государственный научный центр Российской Федерации — Федеральный медицинский биофизический центр имени А.И. Бурназяна», Москва, Россия, тел. +74956272412, e-mail: sergey.gunyakov@mail.ru, ORCID: 0009-0002-4796-8249;

Хижников А.В. – к.м.н., врач-детский онколог ГБУЗ МО «Московский Областной Онкологический Диспансер», ассистент кафедры педиатрии и детской хирургии ФГБУ «Государственный научный центр Российской Федерации — Федеральный медицинский биофизический центр имени А.И. Бурназяна», преподаватель кафедры педиатрии ФГБОУ ВО «Российский государственный социальный университет», Москва, Россия, тел. +74956272432, e-mail: akhizhnikov@list.ru, ORCID: 0000-0001-7914-651X;

Рыков М.Ю. (корреспондирующий автор) – д.м.н., доцент, заведующий кафедрой педиатрии ФГБОУ ВО «Российский государственный социальный университет», главный специалист отдела сопровождения национальных проектов ФГБУ «Центральный научно-исследовательский институт организации и информатизации здравоохранения» Минздрава России, Москва, Россия, тел. +74956272400, доб. 29-18, e-mail: wordex2006@rambler.ru, ORCID: 0000-0002-8398-7001.

Адрес для корреспонденции: Рыков М.Ю., ФГБОУ ВО «Российский государственный социальный университет», 119226, Российская Федерация, Москва, Вильгельма Пика, 4, стр. 1.