

# Ангиомиолипомы: современные представления и клинические наблюдения

Круцкевич А.О.<sup>1</sup>, Шейх Ж.В.<sup>2</sup>

<sup>1</sup> Федеральное медицинское биофизическое центр им. А.И. Бурназяна ФМБА России, Москва, Россия

<sup>2</sup> Городская клиническая больница им. С.П. Боткина, Москва, Россия

## Angiomyolipoma: Mordern Concepts and a Rewiev of Two Clinical Cases

Krutskevich A.O.<sup>1</sup>, Sheikch J.V.<sup>2</sup>

<sup>1</sup> A.I. Burnazyan Federal Medical Biophysical Center FMBA, Moscow, Russia

<sup>2</sup> S.P. Botkin City Clinical Hospital, Moscow, Russia

Ангиомиолипомы являются доброкачественными образованиями, в большинстве случаев возникающими в почках. Чаще всего являются случайными находками ввиду асимптомного течения и небольших размеров, а также имеют характерную КТ-картину, на основании которой можно без труда поставить диагноз. Однако в некоторых случаях выявляются образования, существенно отличающиеся от типичной картины при КТ-исследованиях как по структуре (отсутствие/слабая выраженность жирового компонента), так и по характеру роста (рецидивирование, метастазирование), что вызывает существенные дифференциально-диагностические трудности и подозрения на злокачественность. Подход к лечению зависит от размеров образования. Как правило, образования малых размеров асимптомны и не сопровождаются риском осложнений, что обуславливает наблюдательную тактику. При больших размерах образований они могут быть причиной возникновения опасных осложнений, ввиду чего требуется проведение хирургического лечения, которое может иметь разные формы в зависимости от характера поражения почечной паренхимы.

**Ключевые слова:** ангиомиолипома, ангиомиолипома, ассоциированная с туберозным склерозом, эпителиоидно-клеточная ангиомиолипома, почечно-клеточная карцинома, ангиоэмболизация, резекция почки, нефрэктомия.

\*\*\*

Angiomyolipomas are benign lesions which in the majority of cases occur in kidneys. Due to the small size and asymptomatic behavior these findings are mostly incidental. They have a typical CT-appearance, which helps to make a diagnosis easily. However, in some cases, lesions detected which looks different from classical CT appearance. This include differences in structure (absence/poor fatty component) and difrences in grown pattern (recurrence, metastasis). All this arose substantial difficulties in differential diagnosis and suspicious of malignancy. Method of treatment depends on lesion size. Small size lesions asymptomatic and not accompanied by the risks of complications that causes observation management. Large lesions can cause dangerous complications, requiring a surgical treatment, which may vary depending on a kidney parenchyma involvement.

**Key words:** angiomyolipoma, tuberous sclerosis associated angiomyolipoma, epithelioid angiomyolipoma, renal cell carcinoma, embolization, partial nephrectomy, nephrectomy.

\*\*\*

### Введение

Ангиомиолипомы (АМЛ) – опухоли, относящиеся к семейству PEComa (perivascular epithelioid cell tumors) [1], которые объединяются этим общим термином ввиду общего онтогенетического пред-

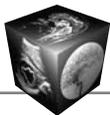
**Для корреспонденции:** Круцкевич Александр Олегович – 241029 Брянск, ул. Чкалова, д. 35, кв. 50. Тел. 8-926-129-23-40.

E-mail: alexkrutz717@gmail.com

Круцкевич Александр Олегович – ординатор ФМБЦ им. А.И. Бурназяна ФМБА России, Москва; Шейх Жанна Владимировна – доктор мед. наук, заведующая отделением компьютерной томографии ГКБ им. С.П. Боткина, Москва.

**Contact:** Krutskevich Alexander Olegovich – 241029 Bryansk, Chkalov str., 35–50. Phone: 8-926-129-23-40. E-mail: alexkrutz717@gmail.com

Krutskevich Alexander Olegovich – resident of A.I. Burnazyan FMBC FMBA of Russia, Moscow; Sheikch Janna Vladimirovna – dokt. of med. sci., head of CT department of S.P. Botkin GKB, Moscow.



шественника – периваскулярных эпителиоидных клеток. АМЛ являются гамартомами и по статистике встречаются приблизительно в 1% случаев, в большинстве своем являясь случайными находками.

АМЛ состоят из двух различных гистологических подтипов: классической АМЛ и эпителиоидноклеточной АМЛ (ЭАМЛ). Также их классифицируют по наличию связи с туберозным склерозом (ТС) на ТС-ассоциированную и спорадическую формы [2]. ТС-ассоциированные формы составляют около 20% всех случаев АМЛ, в то время как приблизительно у 50% пациентов с ТС развиваются АМЛ [3].

АМЛ – доброкачественная гамартома, состоящая из жира, гладких мышечных волокон и расширенных сосудов в различных соотношениях [4]. В случаях спорадической АМЛ соотношение мужчин/женщин составляет 1:4, возрастная медиана – 43 года, превалирование женщин связано с тем, что АМЛ имеет рецепторы к прогестерону и эстрогену, также отмечается более быстрый рост АМЛ во время беременности [5]. У пациентов с ТС средний возраст возникновения примерно на 10 лет раньше [6, 7], а соотношение мужчин и женщин примерно равно [8]. ТС-ассоциированные формы характеризуются большим размером, мультифокальным поражением, билатеральностью, более высокими темпами роста, частым симптоматическим течением и вероятностью осложнений [7].

Гистологический подтип ЭАМЛ описан в 1998 г. М. Реа и соавт. [9], состоит исключительно из эпителиоидных клеток и предрасположен к малигнизации, метастазированию, рецидивированию [10, 11], вовлечению регионарных лимфатических узлов (ЛУ), чем вызывает сходную клиническую картину с почечно-клеточной карциномой (ПКК) [12].

**Диагностика.** Диагноз АМЛ в большинстве случаев не представляет трудностей и может быть поставлен с учетом характерных для нее данных обнаружения жирового компонента при КТ-исследовании. Достаточно выявления даже маленьких участков плотностью менее –10–20 ед.Н [4, 7]. Также характерно неравномерное контрастное усиление в связи с наличием ангиоматозного компонента [4]. При УЗИ, как правило, обнаруживаются четко отграниченные гиперэхогенные массы, обусловленные жировым компонентом [13]. Сложности в диагностике АМЛ могут быть в следующих случаях [14]:

- очень низкое содержание жирового компонента (около 5%);
- наличие интрамуральных геморрагий, которые скрывают жировой компонент.

АМЛ с низким содержанием жирового компонента преимущественно одиночные, имеют мень-

шие размеры и встречаются у более пожилых пациентов [13].

В очень редких случаях возможно обнаружение кальцинатов внутри АМЛ [15]. В таких случаях АМЛ должны дифференцироваться с ПКК с жировым компонентом, так как во всех описанных наблюдениях они также имели кальцинаты [16].

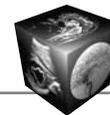
По данным исследований, проводимых В.Р. Лане и соавт. [12], средний размер АМЛ составляет 3,2, 4,9 и 10 см у пациентов с одиночным образованием, мультифокальными АМЛ и при ассоциации с ТС соответственно. К.С. Куо и соавт. [7] показали, что средний размер спорадической АМЛ составляет 1,3–6,2 см с диапазоном значений 0,8–11,7 см, а ТС-ассоциированной – 3,3–11,9 см с диапазоном значений 1,1–16 см. Тем не менее описаны случаи возникновения гигантских АМЛ размерами вплоть до 36 × 25 × 18 см [17]. Мультифокальные поражения встречаются в 6,8 и 75%, билатеральные – в 2,6 и 66,7% при спорадической и ТС-ассоциированной АМЛ соответственно [7].

Крупные АМЛ с преимущественно экстракраниальным ростом следует дифференцировать с ретроперитонеальной липосаркомой. Для липосарком характерны очень большие размеры, более 20 см в 50% случаев [17]. Однако, по данным исследований Г.М. Израель и соавт. [18], при липосаркомах не обнаруживается мультифокальных поражений, внутритрипаренхиматозного роста и кровоизлияний.

Диагностика ЭАМЛ представляет большие трудности, так как она имеет мягкотканную плотность, что делает КТ-картину сходной с ПКК. Гистологическая картина также очень сходна с высокодифференцированной почечной карциномой, что ведет к ошибкам в диагностике [9]. М. Реа и соавт. [9] повторно рассмотрели 5 гистологических образцов, предварительно представленных как ПКК, и обнаружили, что в 3 случаях они морфологически совместимы с ЭАМЛ. Имеются наблюдения, согласно которым точным методом дифференциальной диагностики между ЭАМЛ и ПКК является иммуногистохимический анализ [19].

А.Ф. Фергану и соавт. [20] считают, что солидные ренальные опухоли должны в первую очередь подразумеваться как ПКК с необходимостью проведения хирургического вмешательства и являются злокачественными в 85–90% случаев.

**Течение и прогноз.** Небольшие опухоли чаще всего асимптомные, но с увеличением размеров возрастает и частота возникновения симптомов [7]. Опухоли размером более 4 см часто имеют клинические проявления, ассоциированы с ТС и возникают в более молодом возрасте [21]. Клиническими проявлениями АМЛ являются боль-



в боку (53%), пальпируемое поясничное образование (47%), макрогематурия (23%), реже – тошнота, рвота, анемия и повышение артериального давления (АД) [22]. По данным исследований К.С. Куо и соавт. [7], симптоматическое течение наблюдается в 17,9 и 91,7% случаев при спорадической и ТС-ассоциированной АМЛ соответственно.

Как правило, длительный рост АМЛ может практически не сказываться на почечной функции [23]. Описаны случаи консервативного ведения гигантских образований размерами 24 × 14 см на протяжении более 20 лет с сохранением почечной функции [24].

С увеличением размеров АМЛ более 4 см возрастает вероятность возникновения осложнений, таких как кровоизлияние вследствие разрыва опухоли, гипертензия и нарушение функции почек, возможны разрыв капсулы и распространение АМЛ в синус с компрессией чашечно-лоханочной системы (ЧЛС) [4]. Описаны случаи распространения АМЛ в почечную и нижнюю полую вены [14]. При гигантских размерах АМЛ может быть причиной сдавления мочеточников и смещения других органов [25].

В 33% случаев ТС-ассоциированной АМЛ возможно увеличение регионарных ЛУ [7]. М.Е. Vrecher и соавт. [26] отмечают, что при вовлечении ЛУ при АМЛ не наблюдалось рецидивирования после проведенного лечения, и во всех случаях классической АМЛ прогноз определялся только сохранностью почечной функции и риском возникновения осложнений.

Важным прогностическим фактором является наличие аневризм внутри АМЛ, которые возникают при отсутствии в стенке эластических волокон [27]. Аневризмы могут быть обнаружены при цветовой доплерографии. Наиболее часто аневризмы возникают у АМЛ, ассоциированных с ТС. По данным исследований К. Yamakado и соавт. [27], аневризматические формации обнаруживают у 76% пациентов при средних размерах аневризм 2–7 мм.

Размер аневризм служит предиктором разрыва, так же как и размер самого образования [28]. По данным последних исследований [27], размер аневризм является более значимым прогностическим фактором разрыва, чем размер АМЛ. Размер опухоли больше 4 см при размере аневризм 5 мм и больше расценивается как предиктор разрыва с чувствительностью 100% и специфичностью 86% [27].

Прогноз при ЭАМЛ зависит от риска малигнизации образований, процент малигнизации не установлен, а критерии не ясны в связи с редкостью этих образований и сходной с ПКК гистологичес-

кой картиной [19, 29]. По данным исследований N. Nese и соавт. [30], 33% пациентов умерли при этом заболевании.

По данным N. Nese и соавт. [30], при ЭАМЛ рецидивирование наблюдается в 17% случаев, метастазирование – в 49%, из которых в 63% метастазами поражается печень, в 25% – легкие и в 18,8% – брюшина.

Большинство современных авторов считают, что агрессивное поведение, такое как клеточная атипия, венозная инвазия, локальное рецидивирование, вовлечение ЛУ, метастазирование и рецидивирование, является проявлением мультицентричного характера поражения, а не признаками злокачественности [4, 26, 31, 32].

**Лечение.** Основные пути ведения пациентов с АМЛ следующие: наблюдение, ангиоэмболизация, частичная резекция почки, нефрэктомия.

Так как в большинстве случаев АМЛ имеет малые размеры и протекает асимптомно, то более чем в 50% случаев проводится лишь клиническое наблюдение [33]. УЗИ или КТ-контроль должен проводиться при спорадической АМЛ и размере образований менее 4 см с частотой 1 раз в 6 мес [34]. В случаях более крупных образований и при ТС-ассоциированных АМЛ чаще всего рекомендуется хирургическое лечение [7]. Также хирургическое лечение проводят при выраженной симптоматической картине, риск разрыва, возникновение других осложнений и при подозрении на злокачественность [7].

Ввиду доброкачественной природы заболевания основными методами хирургического лечения являются частичная резекция почки или ангиоэмболизация [35, 36]. Оба метода являются эффективными и дают хорошие отдаленные результаты [36, 37].

К сожалению, нет сравнения этих двух методов по их влиянию на почечную функцию, но клинические наблюдения показывают сохранность почечной функции после обоих методов, по крайней мере в течение 8 лет. Также до сих пор нет окончательного мнения о том, какой метод является более эффективным [36].

При возможности клиники ангиоэмболизация должна всегда проводиться в случаях состоявшегося кровотечения, так как она позволяет быстро остановить кровотечение, а также при крупных и мультифокальных АМЛ, когда частичная резекция технически невозможна [36]. Некоторые авторы считают, что ей должно отдаваться предпочтение у пациентов с симптоматикой ТС-ассоциированных АМЛ [38, 39]. F. Stephen и S. Alan [36] приводят следующую статистику частоты ангиоэмболизации и резекции: при мультифокальном росте –



35% против 7%, при острой геморрагии – 50% против 14%. Также отмечается постепенное увеличение применения ангиоэмболизации в связи с улучшением технического оснащения. Локализация АМЛ также может повлиять на выбор метода лечения, в некоторых случаях может потребоваться нефрэктомия [36].

После эмболизации опухоль не исчезает, а уменьшается в среднем на 50–60% [36, 38]. Отмечено что при размере АМЛ более 8 см эффективность ангиоэмболизации снижается, около 4% АМЛ рефрактерны к ангиоэмболизации [7].

Наиболее частое осложнение после ангиоэмболизации – постэмболический синдром, характеризующийся болью, лихорадкой и тошнотой, встречается приблизительно в 85% случаев, причем степень выраженности симптомов пропорциональна размеру АМЛ [40].

Частичную резекцию производят в случае сомнительного диагноза, ангиоархитектоники, не позволяющей выполнить эмболизацию, неэффективности или рецидивирования образования после ангиоэмболизации [37]. Рецидивы после хирургического вмешательства наблюдаются крайне редко, при ангиоэмболизации отмечаются в 14% случаев при средней продолжительности наблюдения 23 мес [36].

Осложнениями после хирургического вмешательства являются кровотечение, недержание мочи, фистулы мочевого пузыря, вероятность их развития составляет около 12% [36, 41].

Нефрэктомия показана в случаях, когда большая часть почечной паренхимы замещена АМЛ, при подозрении на злокачественность и технической невозможности использования других методов [36].

С целью иллюстрации АМЛ, требующих лечения, ввиду высокой вероятности развития осложнений, а также эффективности суперселективной эмболизации почечной артерии, как одного из методов лечения, для прекращения кровотока в образовании приводим следующие клинические наблюдения. Следует отметить сохранность почечной функции в обоих примерах.

#### **Клиническое наблюдение 1**

Пациентка П., 42 года. Диагноз: АМЛ левой почки.

При поступлении жалоб не предъявляет.

*Анамнез:* со слов больной, в 2005 г. при прохождении медицинской комиссии при УЗИ выявлено образование левой почки, подтвержденное при СКТ, подозревалась АМЛ. Оперативное лечение не предлагалось, было рекомендовано СКТ

в динамике. Однако до июня 2012 г. пациентку не наблюдали.

*УЗИ почек в июне 2012 г.:* правая почка размерами 104 × 40 мм, контур ровный, паренхима 15 мм, структурно не изменена. Левая почка размерами 99 × 35 мм, паренхима 16 мм, визуализируется фрагментарно. В среднем сегменте и нижнем полюсе множественные паренхиматозные образования высокой эхогенности с четкими неровными контурами, значительно деформирующие контур почки и вдающиеся в синус, при ЦДК – васкуляризованные. Наибольшее образование локализовано в нижнем полюсе почки, распространяется вдоль поясничной мышцы до уровня крыла подвздошной кости.

*СКТ от 08.06.12:* левая почка увеличена в объеме, неоднородной структуры за счет множественных жиросодержащих образований полиморфных размеров, деформирующих ее синус. Наиболее крупное образование размерами 9,8 × 7 × 6 см исходит из нижнего полюса почки и экстраренально распространяется вдоль поясничной мышцы на 3,3 см ниже гребня подвздошной кости.

В плановом порядке госпитализирована для дообследования и оперативного лечения

Перенесенные заболевания: ОРВИ, грипп, детские инфекции. ВИЧ, туберкулез, гепатиты – отрицает. Хронические заболевания: хроническая пневмония, ларингит. Аллергологический анамнез не отрицает.

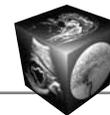
Гинекологический анамнез: беременности – 3, роды – 1, аборт – 2. Полип матки удален в 2007 г.

*При обследовании:* состояние удовлетворительное, кожные покровы и видимые слизистые оболочки не изменены, отеков нет, ЛУ не увеличены, температура тела 36,7 °С, дыхание везикулярное над всеми отделами легких, частота дыхательных движений (ЧДД) 16 в 1 мин, частота сердечных сокращений (ЧСС) 80 в 1 мин, тоны сердца ритмичные, ясные, шумов нет, АД 90/60 мм рт.ст. Живот мягкий и безболезненный во всех отделах, перитонеальных симптомов нет. Пальпация поясничной области безболезненна, симптом Пастернацкого отрицательный с обеих сторон, мочеиспускание безболезненное.

*Общий анализ крови* от 29.10.12: в норме.

*Биохимический анализ крови* от 29.10.12: общий билирубин норма, непрямой билирубин норма. Прямой билирубин 6 мкмоль/л, незначительно повышен, глюкоза норма, мочевины 4,3 ммоль/л, норма, креатинин 88 мкмоль/л, норма, К, Na, Cl – норма.

*Общий анамнез мочи* от 29.10.12: глюкоза, мочевины, кислотность мочи, лейкоциты, уробилиноген, плотность мочи – норма.



**Рис. 1.** УЗ-изображение левой почки. В нижнем сегменте паренхимы левой почки визуализируется гиперэхогенное образование неомогенной структуры с крупным экстраренальным компонентом.

УЗИ от 30.10.12: почки обычной формы и расположения. Правая почка размерами 104 × 40 мм, контур ровный, паренхима структурно не изменена. Конкрементов и нарушений уродинамики не выявлено. Левая почка размерами 99 × 35 мм, толщина паренхимы 16 мм, визуализируется фрагментарно, в среднем сегменте и нижнем полюсе множественные образования высокой эхогенности с четкими и ровными контурами, деформирующие контуры почки и вдающиеся в синус (рис. 1), при ЦДК васкуляризованные. Наибольшее образование в нижнем полюсе почки, распространяющееся забрюшинно кпереди и книзу вдоль поясничной мышцы до уровня крыла подвздошной кости, при дыхании смещается вместе с почкой. Левая почечная вена смещена и расширена до 14 мм, просвет свободен. Нижняя полая вена не изменена. ЛУ не увеличены. Мочевой пузырь с ровным контуром, содержимое гомогенное.

СКТ органов брюшной полости от 31.10.12: печень в размерах не увеличена, вертикальный размер правой доли печени по среднеключичной линии составляет 129 мм, паренхима обычной плотности (50–55 ед.Н), однородной структуры. Внутривенные желчные протоки и сосуды не расширены. Желчный пузырь грушевидной формы, размерами 33 × 15 мм в поперечнике, стенки не утолщены, содержимое гомогенное. Интрапанкреатический отдел холедоха определяется шириной 3 мм. Воротная вена шириной 11 мм. Поджелудочная железа обычных размеров (головка – 24 мм, тело – 19 мм, хвост – 18 мм), контуры ровные, паренхима однородной структуры. Вирсунгов проток не расширен. Парапанкреатическая клетчатка не инфильтрирована. Селезенка обычных размеров, паренхима однородной структуры.

Почки расположены в типичном месте, обычных размеров и формы, толщина паренхимы нормальная, структура паренхимы правой почки однородная. В верхнем сегменте паренхимы левой почки определяются несколько образований жировой плотности диаметром от 3 до 8 мм, в среднем сегменте паренхимы – несколько образований жировой плотности с соединительнотканными перегородками, деформирующие контур почки, размерами от 3 до 39 мм. В нижнем полюсе левой почки визуализируется крупное жировое образование с мягкоткаными компонентами и множественными перегородками, выходящее за пределы почки и распространяющееся в переднее и нижнее параренальное пространство, интимно прилегающее к передней брюшной стенке, вентрально смещающее петли тощей кишки, общими размерами около 65 × 53 × 95 мм (рис. 2). ЧЛС обеих почек не расширена. Конкременты не визуализируются. Почечные сосудистые ножки дифференцируются. Поступление контрастного вещества в полостную систему почек своевременное и синхронное. Отмечается расширение левой почечной артерии до 11 мм. Надпочечники не изменены. Увеличенные лимфатические узлы брюшной полости и забрюшинного пространства не визуализируются. Свободной жидкости в брюшной полости не определяется. Костно-деструктивных изменений не выявлено.

**Заключение:** множественные АМЛ левой почки с экстраренальным распространением.

### Клиническое наблюдение 2

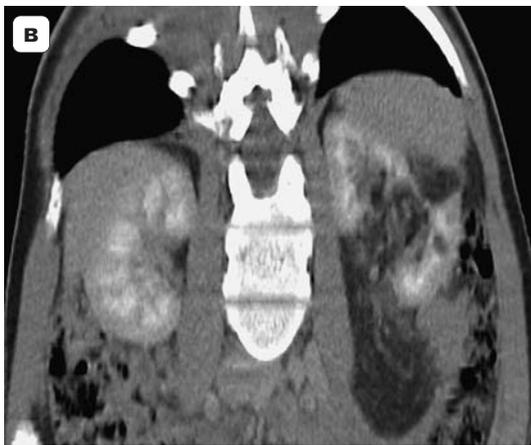
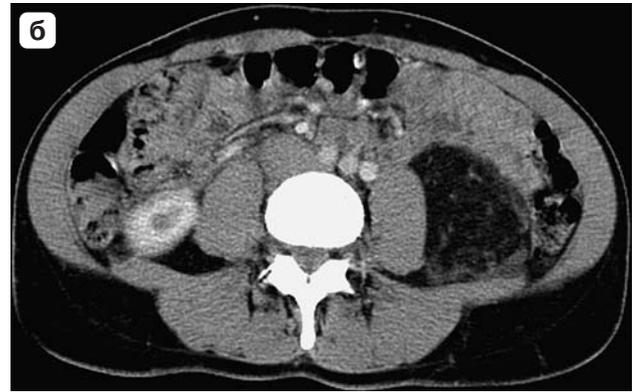
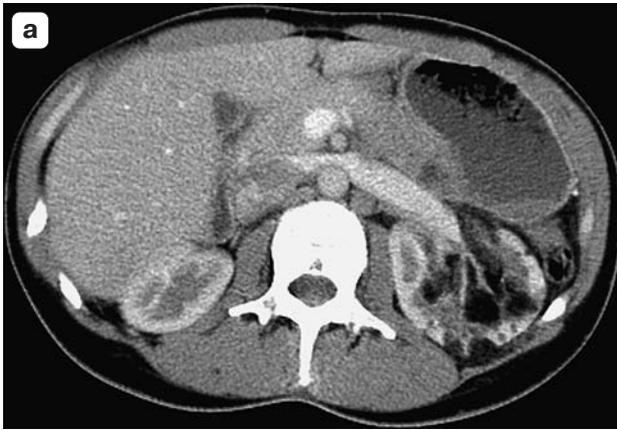
Пациентка К., 39 лет. Диагноз: билатеральные мультифокальные АМЛ.

При поступлении жалоб не предъявляет.

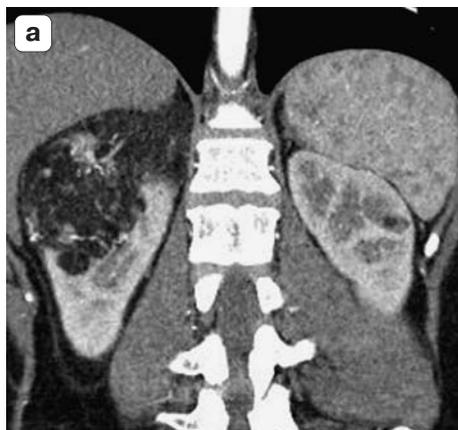
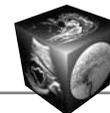
**Анамнез:** заболевание впервые обнаружено при проведении СКТ в ноябре 2012 г. В марте больная поступила в плановом порядке для проведения оперативного лечения.

**При обследовании:** состояние удовлетворительное, кожные покровы и видимые слизистые оболочки не изменены, отеков нет, ЛУ не увеличены, температура тела 36,6 °С, дыхание везикулярное над всеми отделами легких, ЧДД 16 в 1 мин. ЧСС 72 в 1 мин, тоны сердца ритмичные, ясные, шумов нет, АД 130/80 мм рт.ст. Живот мягкий и безболезненный во всех отделах, перитонеальных симптомов нет. Пальпация поясничной области безболезненна, симптом Пастернацкого отрицательный с обеих сторон, мочеиспускание безболезненное.

**Динамическая нефросцинтиграфия:** секреторная способность обеих почек сохранена.



**Рис. 2.** КТ-изображение мультифокальных АМЛ левой почки с преимущественным экстраренальным распространением. а – кортико-медуллярная фаза, на фоне сохраненной почечной паренхимы определяются множественные небольшие образования жировой плотности, расположенные интрамедуллярно и субкортикально, слабо накапливающие контрастное вещество по сравнению с паренхимой почки; б – кортико-медуллярная фаза, крупная АМЛ с экстраренальным ростом и со слабоваскулярным стромальным компонентом; в – множественные АМЛ с интраренальным распространением и крупная АМЛ с экстраренальным распространением вдоль поясничной мышцы в полость таза (фронтальная реконструкция); г – сагиттальная реконструкция; д – выделительная фаза демонстрирует сохраненную функцию обеих почек и деформацию ЧЛС множественными АМЛ.



**Рис. 3.** КТ-изображение мультифокальных билатеральных АМЛ. а – нефрографическая фаза: фронтальная реконструкция изображения, в верхнем сегменте паренхимы правой почки определяется крупное жировое образование с выраженным стромальным компонентом, умеренно накапливающим контрастное вещество, распространяющееся на средний сегмент паренхимы почки и растущее в заднее параренальное пространство; б – нефрографическая фаза, на аксиальном скане определяются множественные двусторонние образования жировой плотности; в – экскреторная фаза, сагиттальная реконструкция демонстрирует деформацию ЧЛС крупным образованием жировой плотности с выраженным стромальным компонентом и преимущественным экстраренальным распространением, компремирующее правую долю печени. Выделительная функция почки сохранена.

*Внутривенная урография:* пассаж по верхним мочевым путям не нарушен; камней в верхних мочевых путях нет.

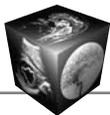
*КТ органов брюшной полости от 13.03.13:* печень в размерах не увеличена, паренхима обычной плотности, однородной структуры. Внутривенные желчные протоки и сосуды не расширены. Желчный пузырь грушевидной формы, стенки не утолщены, содержимое гомогенное. Интрапанкреатический отдел холедоха шириной 3 мм. Поджелудочная железа обычных размеров, контуры ровные, паренхима однородной структуры. Вирсунгов проток не расширен. Парапанкреатическая клетчатка не инфильтрирована. Селезенка обычных размеров, паренхима однородной структуры. Во всех сегментах обеих почек, больше справа, определяются множественные образования жировой плотности с умеренно выраженным стромальным компонентом. Самое крупное образование исходит из верхнего сегмента правой почки, имеет большой экстраренальный компонент, компремирующий медиальную поверхность печени, прилежащий к задней стенке брюшной полости, правой поясничной мышце, и достигает размеров до 100 x

72 × 61 мм (рис. 3). Максимальный размер АМЛ в паренхиме левой почки 14 мм. Прослеживается дополнительная артерия левой почки, отходящая от аорты на 25 мм ниже левой почечной артерии. Кортико-медуллярная дифференцировка сохранена. ЧЛС не расширена. Выделительная функция синхронна, своевременна. Сосудистые ножки дифференцированы. Надпочечники не изменены. Увеличенные ЛУ брюшной полости и забрюшинного пространства не визуализируются. Свободной жидкости в брюшной полости не определяется. Костно-деструктивных изменений не выявлено.

*Заключение:* множественные АМЛ обеих почек.

На основании данных проведенного обследования ввиду большого размера образования и риска развития связанных с этим осложнений пациентке была проведена суперселективная эмболизация правой почечной артерии в марте 2013 г. (рис. 4). Последующий КТ-контроль с целью оценки эффективности лечения проведен в июне–июле 2013 г.

Одиночные АМЛ небольших размеров частая случайная находка при КТ-исследованиях. Образования крупных размеров встречаются значи-



**Рис. 4.** Суперселективная эмболизация правой почечной артерии. а – снимок выполнен до эмболизации сосуда: визуализируется крупное хорошо васкуляризованное образование, исходящее из верхнего и среднего сегментов паренхимы правой почки, кровоснабжаемое сегментарной почечной артерией; б – снимок после проведения эмболизации: определяются обструкция сегментарной питающей артерии и полное прекращение кровотока в образовании, также наблюдается треугольный невакуляризованный участок почечной паренхимы по ее боковому краю как побочный эффект процедуры.

тельно реже и представляют некоторые трудности как в дифференциальном диагнозе, так и в выборе метода лечения.

В дифференциальном диагнозе самые крупные образования, представленные в обоих клинических наблюдениях, по своим характеристикам (очень крупное образование, преимущественно жировой плотности, деформирующее паренхиму почки, возможное наличие очаговых кровоизлияний) могут быть подозрительны на липосаркому [17], но мультифокальный характер роста практически исключает этот диагноз [18].

Крупные образования сопровождаются риском осложнений и поэтому требуют хирургического лечения [4, 7]. В клиническом наблюдении 2 показана эффективность применения суперселективной эмболизации почечной артерии для снижения кровотока в образовании.

Данные клинические наблюдения иллюстрируют признаки связи образования с наличием у пациента генетического заболевания ТС, при котором образуются гамартомы, которые могут иметь полисистемный характер возникновения и мультиморфную клиническую картину в зависимости от места возникновения образований:

- мультифокальный (клинические наблюдения 1 и 2) и билатеральный (клиническое наблюдение 2) характер роста [7];
- крупные размеры образований до 95 и 100 мм [12];
- возраст пациентки в клиническом наблюдении 1 на момент постановки диагноза 34 года, что

соответствует более раннему возрасту возникновения при ТС-ассоциированной АМЛ [6, 7].

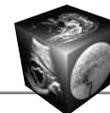
Несмотря на обширный характер поражения паренхимы почек, согласно биохимическому анализу крови, почечная функция в обоих клинических наблюдениях не пострадала, что характерно для АМЛ [23, 24].

### Заключение

В большинстве случаев АМЛ имеют характерную КТ-картину, что позволяет без труда поставить диагноз. Ввиду асимптомного течения и небольших размеров они в большинстве случаев являются случайными находками, не требуют хирургического лечения и не вызывают осложнений. Тем не менее возможны варианты заболевания, вызывающие большие трудности в дифференциальной диагностике и подозрения в злокачественности как по характеру данных КТ-исследований, так и данных биопсии. Также возможно развитие серьезных осложнений при крупных размерах образования, что требует проведения хирургического вмешательства.

### Список литературы/References

1. Kavoussi L.R., Andrew C. Campbell-Walsh Urology. 10<sup>th</sup> Edition Review. New York: Elsevier, 2012. 616 p.
2. McAninch J., Lue T. F General Urology. London: McGraw Hill Lance, 2008. 489 p.
3. Eble J.N. Angiomyolipoma of the kidney. Semin. Diagn. Pathol. 1998; 15: 21–40.
4. Прокоп М., Галански М. Спиральная и многослойная компьютерная томография. М.: МЕДпресс-информ, 2006. 710 с.



5. Raft J., Lalot J., Meistelman C. et al. Influence of pregnancy on renal angiomyolipoma. *Gynecol. Obstet. Fertil.* 2005; 33 (11): 898–906.
6. Bakshi S.S, Vishal K., Kalia V. et al. Aggressive renal angiomyolipoma extending into the renal vein and inferior vena cava - an uncommon entity. *Br. J. Radiol.* 2011; 84 (1004): e166–e168.
7. Kyo C., Won-Tae K., Won-Sik H. et al. Trends of Presentation and Clinical Outcome of Treated Renal Angiomyolipoma. *Yonsei Med. J.* 2010; 51 (5): 728–734.
8. Wright T., Sooriakumaran P. Renal angiomyolipoma presenting with massive retroperitoneal haemorrhage due to deranged clotting factors: a case report. *Cases J.* 2008; 1: 213.
9. Pea M., Bonetti F., Martignoni G. et al. Apparent renal cell carcinomas in tuberous sclerosis are heterogeneous: the identification of malignant epithelioid angiomyolipoma. *Am. J. Surg. Pathol.* 1998; 22: 180–187.
10. Bharwani N., Christmas T.J., Jameson C. Epithelioid angiomyolipoma: treatment and prognosis. *Br. J. Radiol.* 2009; 82 (984): e249–e252.
11. Lai H.Y., Chen C.K., Lee Y.H. et al. Multicentric aggressive angiomyolipomas: A rare form of PEComas. *Am. J. Roentgenol.* 2006; 186: 837–840.
12. Lane B.R., Aydin H., Danforth T.L. et al. Clinical correlates of renal angiomyolipoma subtypes in 209 patients: classic, fat poor, tuberous sclerosis associated and epithelioid. *J. Urol.* 2008; 180: 836–843.
13. Alexandros K., Filippou L., Stylianos K. Ultrasound and CT imaging assessment of renal angiomyolipoma. *BMJ Case Reports* 2010; doi:10.1136/bcr.01.2010.2624
14. Bakshi S.S., Vishal K., Kalia V. et al. Aggressive renal angiomyolipoma extending into the renal vein and inferior vena cava - an uncommon entity. *Br. J. Radiol.* 2011; 84 (1004): e166–e168.
15. Merran S., Vieillefond A., Peyromaure M. et al. Renal angiomyolipoma with calcification: CT-pathology correlation. *Br. J. Radiol.* 2004; 77: 782–783.
16. Garin J.M., Marco I., Salva A. et al. CT and MRI in fat-containing papillary renal cell carcinoma. *Br. J. Radiol.* 2007; 80: e193–e195.
17. Zagoria R. *Genitourinary Radiology: Radiology Requisites Series.* New York: Mosby, 2004. 349 p.
18. Israel G.M., Bosniak M.A., Slywotzky C.M. et al. CT differentiation of large exophytic renal angiomyolipomas and perirenal liposarcomas. *Am. J. Roentgenol.* 2002; 179 (3): 769–773.
19. Jun Li M., Yan-Li W. Malignant epithelioid angiomyolipoma of the kidney with pulmonary metastases and p53 gene mutation. *Wld J. Surg. Oncol.* 2012; 10: 213.
20. Fergany A.F., Hafez K.S., Novick A.C. Long-term results of nephron sparing surgery for localized renal cell carcinoma: 10-year followup. *J. Urol.* 2000; 163: 442–445.
21. Kim J.W., Lee T.W., Kim M.J. et al. Spontaneous rupture of renal angiomyolipoma in a female tuberous sclerosis patient with pulmonary lymphangioleiomyomatosis. *Korean J. Urol.* 2007; 48: 344–347.
22. Timothy W., Prasanna S. Renal angiomyolipoma presenting with massive retroperitoneal haemorrhage due to deranged clotting factors: a case report. *Cases J.* 2008; 1: 213.
23. Hadley D.A., Bryant L.J., Ruckle H.C. Conservative treatment of renal angiomyolipomas in patient with tuberous sclerosis. *Clin. Nephrol.* 2006; 65: 22–27.
24. Teresa L., Danforth T.L., Lane B.R. Conservative management of giant symptomatic angiomyolipomas in patients with the tuberous sclerosis complex. *Br. J. Urol. Int.* 2007; 100 (4): 794–797.
25. Lang E.K. *Percutaneous and Interventional Urology and Radiology.* New York: Thieme, 1990. 784 p.
26. Brecher M.E., Gill W.B., Straus F.H. 2nd Angiomyolipoma with regional lymph node involvement and long-term follow-up study. *Hum. Pathol.* 1986; 17: 962–963.
27. Yamakado K., Tanaka N., Nakagawa T. et al. Renal Angiomyolipoma: Relationships between Tumor size, Aneurysm Formation, and Rupture. *Radiology.* 2002; 225: 78–82.
28. Aruna R.P., Ranjan C., Ashwani G. et al. Giant aneurysm formation in sporadic renal angiomyolipoma. *J. Radiol. Case Rep.* 2010; 4 (6): 21–27.
29. Bharwani N., Christmas T.J., Jameson C. et al. Epithelioid angiomyolipoma: imaging appearances. *Br. J. Radiol.* 2009; 82: 249–252.
30. Nese N., Martignoni G., Fletcher C.D. et al. Pure epithelioid PEComas of the kidney: A clinicopathologic study of 41 cases: detailed assessment of morphology and risk stratification. *Am. J. Surg. Pathol.* 2011; 35 (2): 161–176.
31. Martignoni G., Pea M., Rigaud G. et al. Renal angiomyolipoma with epithelioid sarcomatous transformation and metastases. *Am. J. Surg. Pathol.* 2000; 24: 889–894.
32. Yamamoto T., Ito K., Suzuki K. et al. Rapidly progressive malignant epithelioid angiomyolipoma of the kidney. *J. Urol.* 2002; 168: 190–191.
33. Smith Jr. J.A., Howards S.S., Preminger G.M. *Hinman's Atlas of Urologic Surgery: Expert Consult.* New York: Elsevier, 2012. 1184 p.
34. Dickinson M., Ruckle H., Beagler M. et al. Renal angiomyolipoma: optimal treatment based on size and symptoms. *Clin. Nephrol.* 1998; 49: 281–286.
35. Boorjian S.A., Frank I., Inman B. et al. The role of partial nephrectomy for the management of sporadic renal angiomyolipoma. *Urology.* 2007; 70: 1064–1068.
36. Stephen F., Alan S. Treatment of angiomyolipoma at a tertiary care centre: the decision between surgery and angioembolization. *Can. Urol. Assoc. J.* 2011; 5 (6): E138–E141.
37. Boorjian S.A., Frank I., Inman B. et al. The role of partial nephrectomy for the management of sporadic renal angiomyolipoma. *Urology.* 2007; 70 (6): 1064–1068.
38. Ewalt D.H., Diamond N., Rees C. et al. Long-term outcome of transcatheter embolization of renal angiomyolipomas due to tuberous sclerosis complex. *J. Urol.* 2005; 174: 1764–1766.
39. Williams J.M., Racadio J.M. Embolization of renal angiomyolipoma in patient with tuberous sclerosis complex. *Am. J. Kidney Dis.* 2006; 47: 95–102.
40. Bissler J.J., Racadio J., Donnelly L.F. et al. Reduction of postembolization syndrome after ablation of renal angiomyolipoma. *Am. J. Kidney Dis.* 2002; 39: 966–971.
41. Boorjian S.A., Frank I., Inman B. et al. The role of partial nephrectomy for the management of sporadic renal angiomyolipoma. *Urology.* 2007; 70: 1064–1068.