

ОСОБЕННОСТИ ДИАГНОСТИКИ И ЛЕЧЕНИЯ ГИГАНТСКОЙ АНГИОМИОЛИПОМЫ ПОЧКИ (КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ)

СТЯЖКИНА СВЕТЛАНА НИКОЛАЕВНА, ORCID ID: 0000-0001-5787-8269; докт. мед. наук, профессор кафедры факультетской хирургии ФГБОУ ВО «Ижевская государственная медицинская академия» Минздрава России, Россия, 426034, Ижевск, ул. Коммунаров, 281, тел. +7-950-820-51-10, e-mail: sstazkina064@gmail.com

ХУЗИНА ЛИЛИЯ ФЛЮОРВНА, ORCID ID: 0000-0001-5025-2343; студентка VI курса лечебного факультета ФГБОУ ВО «Ижевская государственная медицинская академия» Минздрава России, Россия, 426034, Ижевск, ул. Коммунаров, 281, тел. +7-922-502-36-32, e-mail: khuzina-l2013@yandex.ru

МУЛЛАХМЕТОВ БУЛАТ АЛЬБЕРТОВИЧ, ORCID ID: 0000-0001-5393-2213; студент VI курса лечебного факультета ФГБОУ ВО «Ижевская государственная медицинская академия» Минздрава России, Россия, 426034, Ижевск, ул. Коммунаров, 281, тел. +7-987-067-36-78, e-mail: Butatik@mail.ru

КИРЬЯНОВ НИКОЛАЙ АЛЕКСАНДРОВИЧ, докт. мед. наук, профессор, зав. кафедрой патологической анатомии ФГБОУ ВО «Ижевская государственная медицинская академия» Минздрава России, Россия, 426034, Ижевск, ул. Коммунаров, 281, тел. +7-912-850-25-89, e-mail: kirnik@list.ru

КУКЛИН ДМИТРИЙ НИКОЛАЕВИЧ, врач-уролог, БУЗ УР «Первая республиканская клиническая больница», Россия, 426039, Ижевск, ул. Воткинское шоссе, 57, тел. +7-912-456-80-78, e-mail: kukdn@yandex.ru

ЕРОХИН ОЛЕГ АЛЕКСАНДРОВИЧ, врач-онколог, БУЗ УР «Первая республиканская клиническая больница», Россия, 426039, Ижевск, ул. Воткинское шоссе, 57, тел. +7-922-525-90-00, e-mail: erochin06@mail.ru

Реферат. Введение. Одним из редких сложных заболеваний в клинической практике является болезнь Бурневилля-Прингла (туберозный склероз). Это генетически-детерминированное полисистемное заболевание с аутосомно-доминантным типом наследования, одним из проявлений которого являются ангиомиолипомы почек. Ангиомиолипома – доброкачественная опухоль почек. Состоит из эпителиоидных, гладкомышечных клеток и жировой ткани и имеет обильную аномальную васкуляризацию. **Цель исследования** – проанализировать сложный клинический случай у пациента с гигантской ангиомиолипомой единственной почки. **Материал и методы.** Пациент С., 58 лет госпитализирован в экстренном порядке в урологическое отделение с жалобами на боль в левой поясничной области, в левой половине живота, примеси крови в моче. Проведены общеклинические, лабораторные и инструментальные методы исследования. **Результаты и их обсуждение.** По данным спиральной компьютерной томографии почек с контрастированием обнаружено гигантское образование левой почки с нарушением ее архитектоники, с признаками кровоизлияния и сформировавшейся гематомой в верхней трети образования и геморрагическим пропитыванием нижней его половины. Было назначено оперативное лечение, в ходе которого выполнены эмболизация сегментарных артерий левой почки, селективная ангиография левой почечной артерии, тотальная нефрэктомия слева с благополучным исходом. **Выводы.** Из рассмотренного клинического случая, следует отметить, что несмотря на доброкачественный характер ангиомиолипомы почки опухоль достигла гигантских размеров вследствие позднего обращения пациента из-за сопутствующей олигофрении. В связи с этим запоздалая диагностика привела к жизнеугрожающим осложнениям, требующим незамедлительного принятия решений. Данное клиническое наблюдение показывает успешность выбранной хирургической тактики в виде радикальной операции, позволившей сохранить жизнь пациента с редким заболеванием. Пациент выписан на амбулаторное наблюдение уролога и нефролога с проведением регулярного гемодиализа, мониторинга лабораторных и инструментальных методов исследования. Больной поставлен в лист ожидания на пересадку почки в специализированных центрах России.

Ключевые слова: гигантская ангиомиолипома почки, болезнь Бурневилля-Прингла.

Для ссылки: Особенности диагностики и лечения гигантской ангиомиолипомы почки (клинический случай) / С.Н. Стяжкина, Л.Ф. Хузина, Б.А. Муллахметов, [и др.] // Вестник современной клинической медицины. — 2022. — Т. 15, вып. 2. — С.110—116. DOI: 10.20969/VSKM.2022.15(2).110-116

SPECIAL ASPECTS OF GIANT RENAL ANGIOMYOLIPOMA DIAGNOSIS AND TREATMENT (CLINICAL CASE)

SVETLANA N. STYAZHKINA, ORCID ID: 0000-0001-5787-8269; D. Med. Sci., professor of the Department of surgery of Izhevsk State Medical Academy, Russia, 426034, Izhevsk, Kommunarov str., 281, tel. +7-950-820-51-10, e-mail: sstazkina064@gmail.com

LILIYA F. KHUZINA, ORCID ID: 0000-0001-5025-2343; 6th year student of faculty of general medicine of Izhevsk State Medical Academy, Russia, 426034, Izhevsk, Kommunarov str., 281, tel. +7-922-502-36-32, e-mail: khuzina-l2013@yandex.ru

BULATA. MULLAKHMETOV, ORCID ID: 0000-0001-5393-2213; 6th year student of faculty of general medicine of Izhevsk State Medical Academy, Russia, 426034, Izhevsk, Kommunarov str., 281, tel. +7-987-067-36-78, e-mail: Butatik@mail.ru

NIKOLAY A. KIRYANOV, D. Med. Sci., professor, Head of the Department of pathological anatomy of Izhevsk State Medical Academy, Russia, 426034, Izhevsk, Kommunarov str., 281, tel. +7-912-850-25-89, e-mail: kirnik@list.ru

DMITRY N. KUKLIN, urologist, First Republic Clinical Hospital, Russia, 426039, Izhevsk, Votkinskoye Shosse St., 57, tel. +7-912-456-80-78, e-mail: kukdn@yandex.ru

OLEG A. EROKHIN, oncologist, First Republic Clinical Hospital, Russia, 426039, Izhevsk, Votkinskoye Shosse St., 57, tel. +7-922-525-90-00, e-mail: erochin06@mail.ru

Abstract. Introduction. One of the rare complex diseases in clinical practice is Bourneville-Pringle disease (tuberous sclerosis). It is a genetically determined polysystemic disease with an autosomal dominant type of inheritance, one of the manifestations of which are renal angiomyolipomas. Angiomyolipoma is a benign kidney tumor. It consists of epithelioid, smooth muscle cells and adipose tissue and has abundant abnormal vascularization. **Aim.** We analyze a complex clinical case in a patient with a giant angiomyolipoma of a single kidney. **Material and methods.** Patient S., 58 years old, was urgently admitted to the urology department. The patient complained of pain in the left lumbar region, in the left half of the abdomen, blood impurities in the urine. General clinical, laboratory and instrumental research tools were conducted. **Results and discussion.** According to the spiral CT of the kidneys with contrasting, in the left kidney a giant mass with a violation of its architectonics, with signs of hemorrhage and a formed hematoma in the upper third of the mass and hemorrhagic impregnation of its lower half was found. Surgical treatment was prescribed, during which embolization of the segmental arteries of the left kidney, selective angiography of the left renal artery, total nephrectomy on the left with a successful outcome were performed. **Conclusion.** On the basis of the given clinical case, it should be concluded that despite the benign nature of the renal angiomyolipoma, the tumor has reached gigantic sizes due to the late treatment of the patient caused by concomitant oligophrenia. In this regard, the late diagnosis has led to life-threatening complications that required immediate decision-making. The given clinical observation shows the success of the chosen surgical tactics in the form of a radical operation that allowed saving the life of the patient with a rare disease. The patient was discharged from the hospital for outpatient follow-up by an urologist and a nephrologist. Regular hemodialysis, monitoring with the help of laboratory and instrumental research tools are prescribed. The patient was put on the waiting list for renal transplantation in specialized centers in Russia.

Keywords: giant angiomyolipoma of the kidney, Bourneville-Pringle disease.

For reference: Styazhkina SN, Khuzina LF, Mullakhmetov BA, Kiryanov NA, Kuklin DN, Erokhin OA. Special aspects of giant renal angiomyolipoma diagnosis and treatment (clinical case). The Bulletin of Contemporary Clinical Medicine. 2022; 15 (2): 110—116. DOI: 10.20969/VSKM.2022.15(2).110-116

Введение. Одним из редких сложных заболеваний в клинической практике является болезнь Бурневилля-Прингла (туберозный склероз). Это генетически-обусловленное полисистемное заболевание с типом наследования признака, осуществляемого доминантными аллелями аутосомного гена, которое характеризуется системным поражением внутренних органов, проявляющимся образованием доброкачественных опухолей (ангиомиолипома почек и гамартома легких), кожи в форме гипопигментных пятен, ангиофибром лица, участков «шагреновой кожи», околоногтевых фибром, фиброзных бляшек, нервной системы в виде судорожных приступов, задержкой умственного развития, расстройств аутистического спектра, костей, глаз в виде гамартмы сетчатки и зрительного нерва, изменениями головного мозга в виде субэпендимальных узлов и аномалии белого вещества мозга [1, 2, 3, 4, 5].

Причиной патологии является генетический дефект, мутация, генов TSC1 или TSC. При мутации данных генов нарушается синтез белков: гемартина и туберина. В норме эти белки контролируют активность mTORC1 (mammalian Target Of Rapamycin Complex 1), влияя на пролиферацию, рост и размер клеток. При туберозном склерозе из-за мутационных изменений в генах нарушается функции кодируемых ими белков, что ведет к гиперактивации каскада mTORC1, это вызывает неконтролируемый рост и деление клеток [4, 5, 6, 7].

Наиболее типичными нарушениями со стороны почек являются ангиомиолипомы и кисты. Ангиомиолипома (АМЛ) – доброкачественная опухоль, развивается из мезенхимальных клеток, чаще всего поражает почки. Опухоль состоит из эпителиоидных, гладкомышечных клеток и жировой ткани и имеет обильную аномальную васкуляризацию. Компонен-

ты представлены в различных соотношениях [5, 8, 9, 10, 11]. Выделяют 2 клинические формы: АМЛ, сочетающая с туберозным склерозом – 20% всех случаев АМЛ, при этом опухоль носит двусторонний и множественный характер поражения, характеризуется быстрыми темпами роста, и самостоятельная форма - 80% [5, 9, 10, 11, 12, 13]. Частота заболеваемости составляет 0,3-3%. Чаще всего встречается у женщин, что позволяет допустить гормональную роль в развитии заболевания [3, 5, 6, 8, 9, 12].

Часто АМЛ протекает бессимптомно и обнаруживается случайно при УЗИ и СКТ почек, что очень характерно для туберозного склероза. Основные клинические проявления опухоли: боль в области поясницы и боковой области живота, гематурия, обнаружение образования при пальпации, повышение артериального давления. Течение АМЛ может осложниться внутривисочечным кровотечением или кровоизлиянием в паранефральную клетчатку, сдавлением соседних органов при больших размерах опухоли [3, 5, 8, 9, 11, 12].

Лечебная тактика зависит от размеров АМЛ почки, опухоль менее 4см подлежит наблюдению в динамике, более 4 см в связи высоким риском кровотечения требует хирургического вмешательства. При этом оперативное лечение должно быть нацелено на сохранение органа, но не всегда есть возможность следовать этому принципу, особенно при гигантских АМЛ почки, размер которых превышает 10 см в диаметре [1, 3, 8, 10].

Цель исследования – разобрать сложный клинический случай у пациента с гигантской АМЛ единственной почки.

Материал и методы. Работа выполнена на базе урологического отделения БУЗ УР «Первая республиканская клиническая больница МЗ УР» г. Ижев-

ска. Проведены общий осмотр, лабораторно-инструментальные исследования.

Результаты и их обсуждение. Пациент С., 58 лет был госпитализирован в экстренном порядке 17.05.2021 в урологическое отделение БУЗ УР «Первая республиканская клиническая больница МЗ УР» г. Ижевска с жалобами на боль в левой поясничной области, в левой половине живота, примеси крови в моче, общую слабость, повышение температуры тела до 38°C. Заболел остро, 17.05.2021 появилась кровь в моче, боль в поясничной области слева, обморочное состояние. Вызвал бригаду скорой медицинской помощи, доставлен в дежурную урологию.

На момент поступления: состояние тяжелое, сознание ясное. Кожные покровы бледные, чистые. Дыхание в легких везикулярное, хрипов нет. Перкуторный звук легочной. ЧДД 16 в мин. Тоны сердца ритмичные, ясные, ЧСС 94 уд/мин, АД 85/60 мм рт. ст. Локальный статус: живот мягкий, пальпировалось образование, занимающее левую половину верхнего и среднего этажа брюшной полости и забрюшинного пространства, при этом отмечалась болезненность и напряжение брюшной стенки. Симптом Щеткина-Блюмберга, симптом Пастернацкого слева, симптом Воскресенского (симптом «рубашки»), симптом сотрясения слева положительные.

Из анамнеза: в августе 2020 года оперирован по экстренным показаниям ГKB №9 с диагнозом: ангиомиолипома правой почки. Разрыв ангиомиолипомы. Отмечена сопутствующая патология в виде врожденного слабоумия. Прием наркотических средств и психотропных веществ – не отрицал. Операции: нефрэктомия справа (2020г.), паховая грыжа справа (2011г.).

Данные лабораторных исследований: клинический анализа крови (КАК) от 17.05.2021: эритроциты – $2,14 \times 10^{12}/л$, гематокрит – 20,1%, лейкоциты – $6,5 \times 10^9 /л$, тромбоциты – $149 \times 10^9 /л$, гемоглобин – 69 г/л, СОЭ – 43 мм/ч. Заключение:

анемия, повышение СОЭ. Биохимический анализ крови (БАК) от 17.05.2021: общий белок – 54 г/л, альбумины – 32,9 г/л, глобулины – 21,1 г/л, общий билирубин – 11,8 мкмоль/л, креатинин – 221,1 мкмоль/л, мочевина – 11,4 ммоль/л, глюкоза – 9,44 ммоль/л, калий – 4,76 ммоль/л, натрий – 139,8 ммоль/л, кальций – 1,1 ммоль/л. Заключение: гипопропротеинемия. Коагулограмма от 17.05.2021: АЧТВ – 33,7 сек, фибриноген – 2,37 г/л, ПВ-11,0 сек., МНО – 0,95. Общий анализ мочи (ОАМ) от 17.05.2021: цвет – красный, прозрачность – мутная, эритроциты – сплошь. Заключение: макрогематурия. РНК коронавируса COVID-19 методом ПЦР: не выявлено.

Пациенту была проведена СКТ почек и верхних мочевыводящих путей с внутривенным болюсным контрастированием (раствором омниопака 300 мг/мл): правая почка не дифференцировалась (состояние после операции (СПО) нефрэктомия). На уровне типичного расположения левой почки в левом фланке определялась неправильной формы образование гетерогенной плотности общими размерами 324x160x167 мм, с обширными участками жировой плотности, на уровне Th11-L3 (в верхней трети образования) в пределах данного образования определялась структура размерами 112x104x98мм, плотностью порядка +49HU - +69HU (соответствовала крови), объемом 510 куб.см. Также в пределах жирового компонента образования определялись многочисленные фиброзные тяжи (в нижней половине образования), перемежающиеся с участками геморрагического пропитывания и ограниченными скоплениями крови. Типичная паренхима почки, чашечно-лоханочная система не дифференцировалась. Селезенка, петли кишечника, поджелудочная железа, желудок дислоцированы кпереди. За пределами образования левой почки в брюшной полости и в полости малого таза жидкость не определялась (рис. 1).



Рис. 1. СКТ почки: фронтальная проекция. Гигантская почка в левом фланке (выделена красным контуром)
Fig. 1. Spiral CT of the kidney: frontal projection. Giant kidney in the left flank (highlighted in red outline)

Вследствие тяжелого состояния, обусловленного кровопотерей, пациент был переведен в палату реанимации и интенсивной терапии (ПРИТ). При осмотре дежурным врачом-реаниматологом: сознание ясное, кожные покровы бледно-розовые. Дыхание спонтанное, при аускультации во всех отделах прослушивалось жесткое дыхание, хрипов нет. SpO₂ = 95% на атмосферном воздухе. Гемодинамика: артериальное давление (АД) = 70/40 мм рт.ст, пульс – 70 уд/мин, ритмичный. Локальный статус: живот мягкий, болезненный в левой половине брюшной стенки и поясничной области.

Была проведена интенсивная медикаментозная терапия: раствор Рингера 500 мл внутривенно (в/в) капельно, транексамовая кислота 750 мг в/в капельно, разведенная в 500 мл 0,9% раствора натрия хлорида, цефоперазон-сульбактам 2,0 в/в капельно, разведенный в 100 мл 0,9% раствора хлорида натрия, метонидазол 500 мг в/в капельно, фамотидин 20 мг в/в, кеторолак 30 мг в/в, ондансетрон 4 мг в/в струйно, гемотрансфузия эритроцитарной массы. В связи с экстренной ситуацией и состоявшегося внутривисцерального кровотечения был приглашен эндоваскулярный хирург с проведением последующей эмболизацией сегментарных артерий левой почки и селективной ангиографией левой почечной артерии. С помощью катетера СВ1 на проводнике Teguto 0,35" селективно катетеризирована левая почечная артерия. В артерию левой почки в область ворот заведены металлические спирали MWCE-35-14-6 nester в количестве 5шт, MWCE-35-10-5 в количестве 2шт + эмболизационные микрочастицы. Контрольная ангиография – результат удовлетворительный, стаз в левой почечной артерии. Система проводников и катетеров удалена, интрадьюсер в общей бедренной артерии (ОБА) промыт. Контрольная ангиография через интрадьюсер подвздошно-бедренного сегмента справа. Интрадьюсер на уровне нижней трети головки бедренной кости, в просвете ОБА справа, кровоток по подвздошно-бедренному сегменту сохранен, магистральный. Экстравазии нет. Интрадьюсер промыт, удален. Гемостаз мануальный в течение 5 мин. Наложена давящая повязка на место пункции ОБА. Пульсация на правой подколенной артерии сохранена.

Дальнейшее динамическое наблюдение и лечение в условиях ПРИТ. По УЗИ в динамике через 1 час после операции нарастание гематомы не наблюдалось. Состояние оставалось тяжелым, обусловленное олигоанурией, кровопотерей. АД = 110/70 мм рт.ст., пульс 72 уд/мин.

Для последующего ведения пациента был созван консилиум с участием врачей-урологов, онкологов, по итогу которого, после проведенной интенсивной медикаментозной терапии, учитывая размеры образования, риск повторного кровотечения и жизнеугрожающее состояние, запланировано второе оперативное вмешательство в виде радикальной операции: нефрэктомия.

Повторная гемотрансфузия эритроцитарной массы. Протокол операции: под эндотрахеальным

наркозом после обработки операционного поля с соблюдением правил асептики и антисептики выполнена срединная лапаротомия. При вскрытии брюшной полости обнаружен массивный спаечный процесс. Тупым и острым путем спайки пересечены. Вскрыто забрюшинное пространство, при этом по всей левой половине забрюшинного пространства находится объемное образование – почка размерами 32,4x16,0x16,7см, занимающая верхний и средний этаж забрюшинного пространства. Тупо, остро выделена левая почка (над ней распластана ободочная и нисходящая кишки, органы смещены вправо за счет объемного образования левой почки) с околопочечной клетчаткой. Выделена почечная ножка. Раздельно наложены лигатуры на почечные артерию и вену (по две на проксимальный и дистальный концы сосудов соответственно и пересечены между ними). На мочеточник наложены две клипсы, который пересечен между ними. Оставшееся ложе коагулировано с последующим наложением гемостатической губки тахакомб для проведения тщательного гемостаза. Брюшная полость санирована водным хлоргексидином до чистых вод. Брюшная полость и забрюшинное пространство дренированы полихлорвиниловыми трубками. Дренирование ложа почки. Швы на лапаротомную рану. Швы на кожу. После проведенного оперативного вмешательства хирургами произведен разрез макропрепарата, обнаружена опухоль размерами 32,4x16,0x16,7см. Опухоль имела желтый вид с многочисленными очагами кровоизлияний. Для верификации диагноза почка с опухолью направлена на гистологическое исследование. Кровопотеря 293 мл.



Рис. 2. Макропрепарат удаленной почки
Fig. 2. Gross specimen of the removed kidney

Гистологическое описание опухоли (рис. 3-7): АМЛ состояла из трех компонентов. Мышечный компонент был представлен веретенообразными клетками с вытянутыми ядрами (рис.3,6). Наряду с ними располагались округлые клетки – липоциты, составляющие жировой компонент (рис.3,4). Опухоль имела обильную аномальную васкуляризацию, наблюдались многочисленные извитые кровеносные сосуды. Имелись участки с содержанием гемосидерина, что указывало на наличие кровоизлияния (рис.4). Граница опухоли четкая (рис.5). В эпителии почечных канальцев обнаруживалась белковая дистрофия. Помимо новообразованных клеток имелись участки неизменной почечной ткани (рис.7).

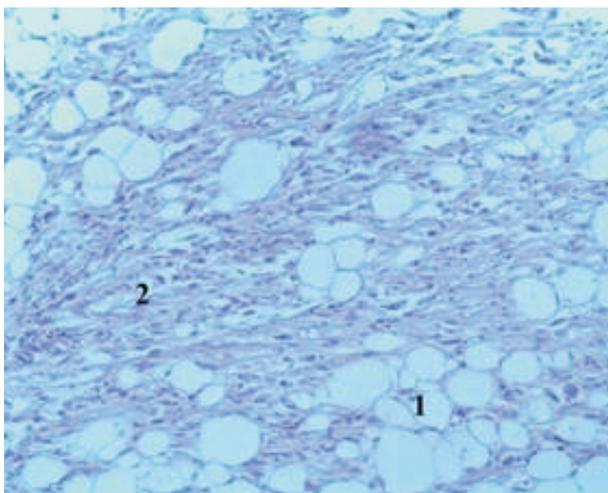


Рис. 3. АМЛ почки. Участок опухоли с жировыми клетками (1) и гладкомышечными клетками (2).

Окраска Гематоксилином и эозином. X 200

Fig. 3. Renal AML. A tumor site with fat cells (1) and smooth muscle cells (2). Staining with Hematoxylin and eosin. X 200

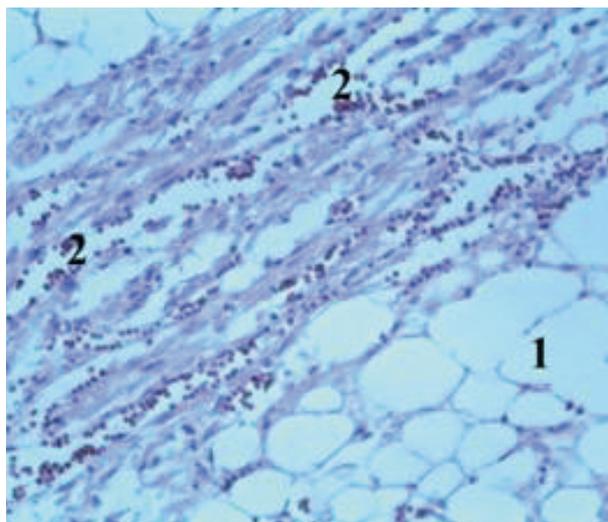


Рис. 4. АМЛ почки. Участок опухоли с жировыми клетками (1) и кровеносными сосудами (2).

Окраска Гематоксилином и эозином. X 200

Fig. 4. Renal AML. A tumor site with fat cells (1) and blood vessels (2). Staining with Hematoxylin and eosin. X 200

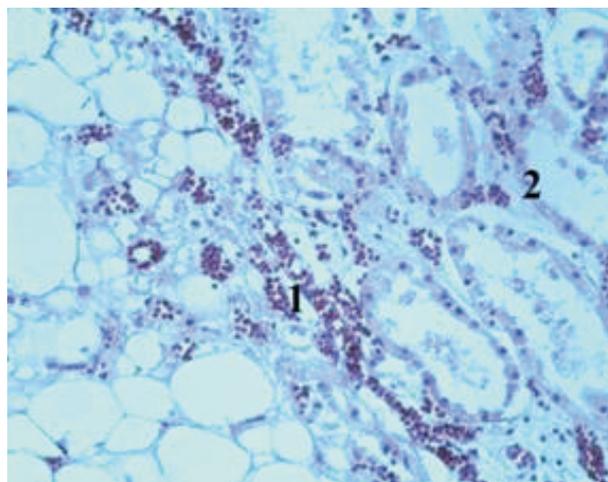


Рис. 5. Граница опухоли (1) с тканью почки (2).

Окраска Гематоксилином и эозином. X 200

Fig. 5. The border of the tumor (1) with the kidney tissue (2). Staining with Hematoxylin and eosin. X 200

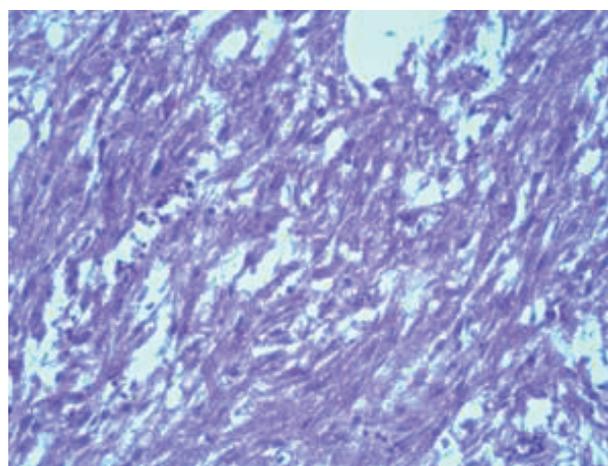


Рис. 6. Участок опухоли с гладкомышечными элементами. Окраска Гематоксилином и эозином. X 200

Fig. 6. A tumor site with smooth muscle elements. Staining with Hematoxylin and eosin. X 200

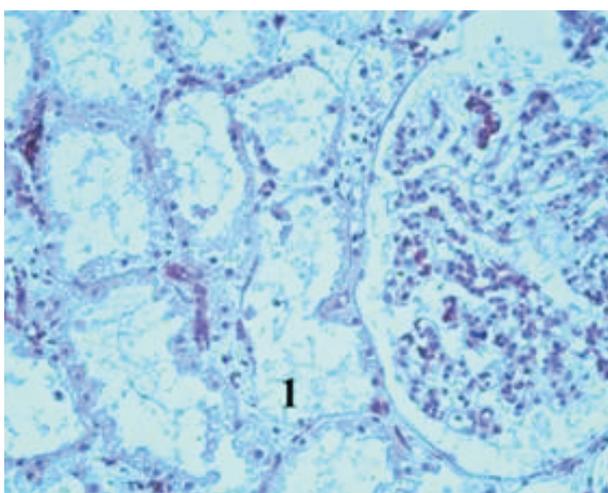


Рис. 7. Ткань почки с явлениями дистрофии почечных канальцев (1). Окраска Гематоксилином и эозином. X 400

Fig. 7. Kidney tissue with the phenomena of renal tubule dystrophy. Staining with Hematoxylin and eosin. X 400

Клинический диагноз: Ангиомиолипома единственной левой почки. Разрыв ангиомиолипомы. Забрюшинная гематома. Геморрагический шок 2 стадии. Постгеморрагическая анемия.

На 2-ые сутки после операции были проведены контрольные исследования. На УЗИ почек от 19.05.2021 состояние после 2-х сторонней нефрэктомии; наличие «следов» жидкости в брюшной полости; левостороннего гемоторакса. На КТ органов брюшной полости (ОБП) от 19.05.2021 физиологические постоперационные изменения в ложе левой почки. На обзорной рентгенографии ОБП от 19.05.2021 постоперационное скопление воздуха в брюшной полости и в забрюшинном пространстве. На момент исследования данных за острую патологию ОБП не выявлено. Данные лабораторных исследований: КАК от 19.05.2021: эритроциты – $2,42 \times 10^{12}/л$, гематокрит – 22,4%, лейкоциты – $4,5 \times 10^9 /л$, тромбоциты – $119 \times 10^9 /л$, гемоглобин – 73 г/л. БАК от 19.05.2021: общий билирубин – 11,8 мкмоль/л, креатинин – 466,56 мкмоль/л, мочевины – 12,95 ммоль/л, калий – 4,7 ммоль/л, натрий – 137 ммоль/л. Коагулограмма от 19.05.2021: АЧТВ – 34,3 сек, фибриноген – 5,2 г/л, ПТИ-97%, ПВ-13,6 сек., МНО – 1,05.

Эффективность оперативного лечения была достигнута в два этапа. На первом этапе путем эмболизации сегментарных артерий левой почки. На втором этапе путем тотальной нефрэктомии. На следующий день после оперативного вмешательства пациент был переведен на этапный гемодиализ с целью заместительной почечной терапии. Рана зажила первичным натяжением. Выписан из отделения через 7 дней на этап амбулаторного лечения и наблюдения с рекомендациями: проведение гемодиализа 3 раза в неделю, динамическое наблюдение нефролога, терапевта, психиатра и эндокринолога. Пациент поставлен в лист ожидания для проведения последующей трансплантации почки.

Выводы. Из рассмотренного клинического случая, следует отметить, что несмотря на доброкачественный характер АМЛП почки, опухоль достигла гигантских размеров вследствие позднего обращения пациента из-за тяжелой степени олигофрении. В связи с этим запоздалая диагностика привела к жизнеугрожающим осложнениям, требующие незамедлительного принятия решений. Данное клиническое наблюдение показывает успешность выбранной хирургической тактики в виде радикальной операции, позволившей сохранить жизнь пациента с редким заболеванием. Для дальнейшей жизни пациента рекомендовано проведение регулярного гемодиализа и последующее направление в специализированный центр для трансплантации почки.

Прозрачность исследования. Исследование одобрено этическим комитетом ФГБОУ ВО «Ижевская государственная медицинская академия» Минздрава России. Исследование не имело спонсорской поддержки. Авторы несут полную ответственность за предоставление окончательной версии рукописи в печать.

Декларация о финансовых и других взаимоотношениях. Все авторы принимали участие в разра-

ботке концепции, дизайна исследования и в написании рукописи. Окончательная версия рукописи была одобрена всеми авторами. Авторы не получали гонорар за исследование. Пациент дал согласие на публикацию статьи, основанной на его клиническом случае, с научной целью.

Литература / References

1. Матвеев В.Б., Волкова М.И., Гурарий Л.Л. [и др.]. Гигантские ангиомиолипомы почек как проявление болезни Бурневилля—Прингла // Онкоурология. – 2011. – Т. 7, № 3. – С.132-135. [Matveev VB, Volkova MI, Gurarij LL, et al. Gigantskie angiomiolipomy почек как проявление болезни Бурневилля—Pringla [Giant renal angiomyolipomas as a manifestation of bourneville-pringle disease]. Onkourologiya [Cancer Urology]. 2011; 7 (3): 132-135. (In Russ.)].
2. Краснова Н.В., Гималиева Г.Г., Сеницына Л.Г. Клинический случай туберозного склероза // Вестник дерматологии и венерологии. – 2021. – Т. 97, № 2. – С.56-60. [Krasnova NV, Gimaliyeva GG, Sinicyna LG. Klinicheskij sluchaj tuberoznogo skleroza [Case report on tuberous sclerosis]. Vestnik dermatologii i venerologii [Vestnik dermatologii i venerologii]. 2021; 97 (2): 56-60. (In Russ.)].
3. Базеев В.В., Гегенава Б.Б., Сташук Г.А. [и др.]. Успешная резекция почки у пациентки с разрывом ангиомиолипомы с предварительным выполнением суперселективной эмболизации почечных сосудов // Анналы хирургии. – 2018. – Т. 23, № 4. – С.239-246. [Bazaev VV, Gegenava BB, Stashuk GA, et al. Uspeshnaya rezekciya pochki u pacientki s razryvom angiomiolipomy s predvaritel'nym vypolneniem superselektivnoj embolizacii pochechnyh sosudov [Successful kidney resection in a patient with angiomyolipoma rupture with preliminary superselective embolization of renal vessels]. Annaly hirurgii [Annals of Surgery]. 2018; 23 (4): 239-246. (In Russ.)].
4. Ольшанская А.С., Шнайдер Н.А., Дмитренко Д.В. Поражение органа зрения у больных с туберозным склерозом (обзор литературы) // Русский журнал детской неврологии. – 2016. – Т. 11, № 4. – С.27-32. [Ol'shanskaya AS, Shnayder NA, Dmitrenko DV. Porazhenie organa zreniya u bol'nyh s tuberoznym sklerozom (obzor literatury) [Lesions of vision organ in patients with tuberous sclerosis (review of literature)]. Russkij zhurnal detskoj nevrologii [Russian Journal of Child Neurology]. 2016; 11 (4): 27-32. (In Russ.)].
5. Vos N, Oyen R. Renal Angiomyolipoma: The Good, the Bad, and the Ugly. Journal of the Belgian Society of Radiology. 2018; 102(1), 41: 1-9.
6. Под ред. М.Ю. Дорофеева. Туберозный склероз. Диагностика и лечение: Руководство для врачей // М.: АДАРЕ, 2017. – 287 с. [Dorofeeva MYu, ed. Tuberoznyj skleroz; Diagnostika i lechenie: Rukovodstvo dlya vrachej [Tuberous sclerosis; Diagnosis and treatment: A Guide for doctors]. Moskva: ADARE [Moscow: ADARE]. 2017; 287 p. (In Russ.)].
7. Белоусова Е.Д., Влодавец Д.В., Пивоварова А.М. [и др.]. Таргетная терапия туберозного склероза // Российский вестник перинатологии и педиатрии. – 2016. – Т. 61, № 5. – С.106-112. [Belousova ED, Vlodaevets DV, Pivovarova AM, et al. Targetnaya terapiya tuberoznogo skleroza [Targeted therapy for tuberous sclerosis complex]. Rossijskij vestnik perinatologii i pediatrii [Russian Bulletin of Perinatology and Pediatrics]. 2016; 61 (5): 106-112. (In Russ.)].

8. *Хвастунов Р.А., Мозговой П.В., Земцов Р.В., [и др.]. Эндovasкулярное и хирургическое лечение ангиомиолипомы почки, осложненной кровотечением // Волгоградский научно-медицинский журнал. – 2017. – №1. – С.45-47. [Hvastunov RA, Mozgovej PV, Zemcov RV, et al. Endovaskulyarnoe i hirurgicheskoe lechenie angiomiolipomy pochki, oslozhennoj krovotечением [Endovascular and surgical treatment of renal angiomyolipoma complicated by bleeding]. Volgogradskij nauchno-medicinskij zhurnal [Volgograd Scientific and Medical Journal]. 2017; 1: 45-47. (In Russ.)].*
9. *Серёгин И.В., Филимонов Е.А. Ангиомиолипома почки: описание клинического случая // Онкоурология. – 2008. – Т. 4, № 3. – С.73-74. [Seryogin IV, Filimonov EA. Angiomiolipoma pochki: opisanie klinicheskogo sluchaya [Renal angiomyolipoma: clinical case description]. Onkourologiya [Cancer Urology]. 2008; 4(3): 73-74. (In Russ.)].*
10. *Ядренцева С.В., Нуднов Н.В., Гасымов Э.Г. Гигантская ангиомиолипома почки на примере клинических наблюдений // Вестник рентгенологии и радиологии. – 2021. – Т. 102, № 5. – С.304-310. [Yadrentseva SV, Nudnov NV, Gasyimov EG. Gigantskaya angiomiolipoma pochki na primere klinicheskikh nablyudenij [Giant renal angiomyolipoma by the example of clinical cases]. Vestnik rentgenologii i radiologii [Journal of radiology and nuclear medicine]. 2021; 102 (5): 304-310. (In Russ.)].*
11. *Bouaziz H, Ghaleb M, Tounsi N, et al. A renal angiomyolipoma with a challenging presentation: a case report. J Med Case Reports. 2021; 15 (1), 477: 1-5.*
12. *Каприн А.Д., Костин А.А., Федотов Е.В., [и др.]. Ангиомиолипома почки (описание клинического случая) // Онкоурология. – 2013. – Т. 9, № 1. – С.77-81. [Kaprin AD, Kostin AA, Fedotov EV, et al. Angiomiolipoma pochki (opisanie klinicheskogo sluchaya) [Renal angiomyolipoma (a case report)]. Onkourologiya [Cancer Urology]. 2013; 9 (1): 77-81. (In Russ.)].*
13. *Илюхин В.Г. Разрыв ангиомиолипомы почки в родах // Вестник хирургии Казахстана. – 2011. – № 3. – С. 65. [Ilyuhin VG. Razryv angiomiolipomy pochki v rodah [Rupture of renal angiomyolipoma in childbirth]. Vestnik hirurgii Kazahstana [Annals of Kazakhstan Surgery]. 2011; 3: 65. (In Russ.)].*