

Шароев Т.А., Сухарев А.В., Иванова Н.М., Климчук О.В., Рошин В.Ю.

ИНФАНТИЛЬНАЯ ФИБРОСАРКОМА МЯГКИХ ТКАНЕЙ БЕДРА У РЕБЕНКА 3-х МЕСЯЦЕВ

Научно-практический центр медицинской помощи детям ДЗ г. Москвы;
Федеральный научно-клинический центр детской гематологии, онкологии и иммунологии МЗ РФ, Москва

Sharoev T.A., Sukharev A.V., Ivanova N.M., Klimchuk O.V., Roschin V.Y.

INFANTILE SOFT TISSUE FIBROSARCOMA OF THE FEMUR IN A 3-MONTH OLD CHILD

Scientific and Practical Center for Medical Aid to Children of the Moscow Department of Health;
Federal Research and Clinical Centre of Pediatric Hematology, Oncology and Immunology of the Ministry of Health
of the Russian Federation

Резюме

Инфантильная фибросаркома – крайне редкая опухоль мягких тканей у детей периода новорожденности. В отечественной и зарубежной литературе встречаются, как правило, описания единичных наблюдений данной онкопатологии у новорожденных и младенцев.

В отделении хирургической онкологии НПЦ медицинской помощи детям ДЗ г. Москвы наблюдали 2-месячного ребенка, который поступил в клинику в конце декабря 2013 г. для обследования и лечения по поводу опухоли мягких тканей правого бедра. При обследовании по данным визуализирующих методов исследования (УЗИ, КТ-ангиография) и гистологической верификации препаратов (биопсия опухоли) диагностирована фиброзная гамартома мягких тканей.

Проведено удаление опухоли мягких тканей. Гистологический и иммуногистохимический анализ удаленной опухоли позволил диагностировать инфантильную фибросаркому. Микроскопически подтверждена радикальность выполненной операции. В послеоперационном периоде ребенку проводили курсы полихимиотерапии. Ежемесячное контрольное обследование ребенка рецидива опухоли и метастазов не выявило. Приведены данные литературы о частоте опухоли и взглядах специалистов-онкологов на методы лечения данной редкой опухоли новорожденных и младенцев.

Ключевые слова: детская онкология, редкие опухоли новорожденных и младенцев, детская хирургия

Abstract

Infantile fibrosarcoma (IF) is a rare soft tissue tumor in the pediatric age group. Domestic and foreign literature usually provides single case reports of oncopathology in newborns and infants.

A 2-month-old child was examined in a department of surgical oncology of the Scientific and Practical Center for Medical Aid to Children of the Moscow Department of Health who was admitted to the clinic in the end of December of 2013 for examination and treatment for a soft tissue tumor of the right femur. Fibrous soft tissue hamartoma was diagnosed based on the results from medical imaging studies (ultrasound examination, CT angiography) and verification by histology (tumor biopsy).

The soft tissue tumor was removed. Histological and immunohistological analysis of tumor tissue confirmed the diagnosis of infantile fibrosarcoma. Radicality of the performed surgical intervention was confirmed microscopically. The child underwent multiagent chemotherapy in the postoperative period. Literature data regarding tumor frequency are provided stating an opinion of oncologists in treatment methods of this rare tumor in newborns and infants.

Key words: pediatric oncology, rare tumors of newborns and infants, pediatric surgery

Злокачественные опухоли у детей первого года жизни составляют 0,5–2,0% от числа всех злокачественных новообразований в детском возрасте [3]. Инфантильная фибросаркома (ИФ) – крайне редкая опухоль мягких тканей у детей периода новорожденности.

По данным С. Акууз и соавт. и А.Н. Al-Salem [1, 2], частота ИФ не превышает 1,0% от всех злокачественных опухолей в детстве. В литературе, как правило, встречаются описания единичных наблюдений данной онкопатологии у детей первого месяца жизни [1–4, 7, 11, 13]. В возрасте до 2-х лет частота ИФ мягких тканей увеличивается.

По данным I. Sultan и соавт., на первом году жизни частота ИФ составляет почти 24,5% от всех сарком мягких тканей, занимая в их структуре 2-е место после рабдомиосаркомы [13].

J.R. Sulkowski и соавт. [12] отмечают, что из 224 пациентов с ИФ, зарегистрированных в National Cancer Data Base с 1985 по 2007 г., младенцы в возрасте до 2-х лет составляли 76,3%.

Наибольший клинический материал по диагностике и лечению ИФ у новорожденных представлен в работах [7–9, 11]. Количество прослеженных пациентов варьирует от 5 до 59 за достаточно значимые промежутки времени (16–29 лет).

Наиболее часто ИФ мягких тканей у детей первого года жизни локализуется на различных анатомических областях нижних конечностей [11, 14]. Клинически и по данным методов визуализации (УЗИ, КТ, МРТ), как правило, выявляется опухолевый мягкотканый массив с обильной васкуляризацией. По этой причине в качестве предварительного диагноза до операции или биопсии фигурируют такие нозологические формы, как гемангиома и гемангиоперицитомы [5, 11, 14], а также сосудистые мальформации [6]. В случае другой локализации, в частности пресакральной, столь редкая опухоль у новорожденных может скрываться под маской крестцово-копчиковой тератомы [2].

На первом этапе лечения большинство авторов отдают предпочтение хирургическому методу: радикальному удалению либо субтотальной резекции опухоли [2–4, 7, 9, 11–14].

Однако, по мнению С. Акууз и соавт. [1], при больших размерах опухолевой массы на нижней конечности с захватом областей коленного или голеностопного сустава показана биопсия,

и после морфологического подтверждения диагноза рекомендуется проведение предоперационной полихимиотерапии (ПХТ). Такой подход позволяет избежать ненужной ампутации и сохранить конечность. Подобной точки зрения придерживаются и Parida и соавт. [11].

На послеоперационном этапе лечения, как правило, проводится ПХТ. D. Orbach и соавт. [9] основными критериями для ее проведения считают III и IV стадии заболевания. Вместе с тем ряд авторов [7, 11, 12] рекомендуют проводить ПХТ только в случае субтотальной резекции опухоли или микроскопически нерадикального ее удаления.

Наряду с послеоперационной ПХТ некоторые авторы считают целесообразным проведение лучевой терапии, как изолированно от лекарственного воздействия, так и в комбинации с ней [9, 11].

Прогноз зависит от ряда факторов. По мнению D. Orbach и соавт. [9], имеется обратная зависимость от первичной стадии заболевания. Важным критерием прогноза считается радикальность первично выполненной операции. При наличии в крае резекции опухолевых клеток даже при проведении послеоперационной ПХТ или лучевой терапии возникают локальные рецидивы и/или отдаленные метастазы [7, 11, 12]. Показатели общей 5-летней выживаемости при радикальной операции достигают 80–90% [9, 12].

Учитывая редкость заболевания, каждый новый случай ИФ представляет безусловный научный и практический интерес для детских онкологов, хирургов и всех специалистов, занимающихся проблемами опухолей у детей раннего возраста.

В отделении хирургической онкологии Научно-практического центра медицинской помощи детям (НПЦ МПД) наблюдали ребенка в возрасте 2-х месяцев, который поступил в клинику в конце декабря 2013 г. для обследования и лечения по поводу опухоли мягких тканей правого бедра.

С рождения родители заметили у мальчика припухлость в области мягких тканей правого бедра. В динамике отмечался рост новообразования. Ребенок наблюдался у детского хирурга по месту жительства. Лечение не проводили. При обследовании в декабре 2013 г. в Научном центре здоровья детей РАМН, в том числе с использованием ультразвуковой диагностики и магнитно-резонансной томографии, была диагностирована

опухоль мягких тканей правого бедра. Проведена открытая биопсия опухоли. После выполненного в патологоанатомическом отделении Федерального научно-клинического центра детской гематологии, онкологии и иммунологии им. Дмитрия Рогачева МЗ РФ гистологического и иммуногистохимического исследования была диагностирована **фиброзная гамартома младенцев**. Пациент направлен в онкологическое отделение ННЦ МПД для дообследования и решения вопроса о тактике лечения.

При поступлении состояние ребенка средней тяжести: не лихорадит, в сознании, сон и аппетит не нарушены, питание усваивает. Все группы периферических лимфоузлов не увеличены. Со стороны систем дыхания, кровообращения, пищеварения, мочевыделения без особенностей.

Местно: при осмотре в области верхней и средней трети правого бедра по переднебоковой поверхности в мягких тканях определяется опухоль размерами 10,0×9,0×9,0 см, округлой формы, плотно- и, местами, мягкоэластической консистенции, малоподвижная, безболезненная. Кожа над новообразованием истончена, с выраженным подкожным венозным рисунком (рис. 1, 2).

При обследовании в ННЦ МПД, по данным КТ-ангиографии правого бедра, в верхней и средней трети по наружно-боковой поверхности определяется опухолевидное образование до 10,0 см в диаметре, исходящее из соответствующих участков портняжной и четырехглавой мышц, не связанное с костью. Отчетливо визуализируются расширенные опухолевые сосуды, расположенные на поверхности опухоли. Поражения регионарных магистральных кровеносных сосудов опухолью не выявлены (рис. 3).

Отдаленных метастазов проведенное обследование не обнаружило.

Таким образом, у ребенка была диагностирована фиброзная гамартома мягких тканей правого бедра.

24 декабря 2013 г. выполнена операция – удаление опухоли мягких тканей правого бедра, выполнена биопсия паховых лимфоузлов справа.

Под общим обезболиванием в положении больного на спине с отведенной латерально правой ногой выполнены 2 полуокаймляющих разреза в проекции верхнего и нижнего полюсов опухоли верхней и средней третей право-

го бедра по его переднебоковой поверхности. Отсепарованы кожные лоскуты. При ревизии: в проекции четырехглавой мышцы правого бедра между поверхностной и глубокими ее головками определяется опухоль до 10,0 см в диаметре, плотноэластической консистенции, умеренно подвижная. Макроскопически новообразование имеет вид мягкотканной саркомы. Связи с регионарными магистральными кровеносными сосудами не выявлено.

Расслоены волокна поверхностной головки четырехглавой мышцы правого бедра, обнажена передняя поверхность опухоли. Новообразование багрово-синюшного цвета, в капсуле, под которой проходят патологические венозные сосуды, инфильтрирует, прорастает дистальную треть правой портняжной мышцы и глубоких головок четырехглавой мышцы правого бедра. Острым путем с поэтапным гемостазом электрокоагуляцией опухоль выделена из окружающих мягких тканей.

Верхний полюс опухоли подпаян к расположенному рядом тазобедренному суставу и участкам подвздошной кости, от которых отделен острым путем. Новообразование удалено макроскопически радикально в пределах видимых здоровых тканей (рис. 4). Ложе удаленной опухоли промыто раствором хлоргексидина и обработано методом аргоноплазменной коагуляции.

При дальнейшей ревизии обнаружены 2 увеличенных (до 1,0×0,3 см) паховых лимфоузла справа. Выполнена их эксцизионная биопсия.

В ложе удаленной опухоли установлен силиконовый дренаж. Восстановлена целостность поверхностной головки четырехглавой мышцы правого бедра ушиванием ее фрагментов. Дефект кожи закрыт отсепарованными ранее кожными лоскутами, которые фиксированы узловыми швами к лежащим тканям.

Швы на кожу по Донатти, асептическая повязка с актовегиновой мазью. Кровопотеря во время операции составила около 100,0 мл.

По данным гистологического и иммуногистохимического исследований, выполненных в ФНКЦ гематологии, онкологии и иммунологии им. Д. Рогачева диагностирована инфантильная фибросаркома 1-й степени злокачественности, удаленная радикально, без метастазов в паховые лимфоузлы. Референс-диагностика в РОНЦ им. Н.Н. Блохина



Рис. 1. Внешний вид правого бедра. Определяется опухоль, большого объема, размерами 10,0×9,0×9,0 см, занимающая всю верхнюю и среднюю трети бедра. Новообразование имеет плотную, местами эластичную консистенцию. Отчетливо визуализируется расширенная подкожная венозная сеть. Швы на коже – место проведенной биопсии опухоли



Рис. 2. Вид правого бедра с опухолью в положении ребенка на животе. Верхняя граница опухоли находится на уровне гребня правой подвздошной кости и тазобедренного сустава



Рис. 3. Компьютерная ангиография (3D-реконструкция). Отчетливо визуализируются расширенные опухолевые сосуды, расположенные на поверхности новообразования



Рис. 3. Макропрепарат удаленной опухоли мягких тканей правого бедра. Новообразование удалено радикально в пределах видимых здоровых тканей, капсула опухоли во время операции не повреждена, что подтверждено данными микроскопического исследования

РАМН подтвердила диагноз инфантильной фибросаркомы. Установлена клиническая II стадия заболевания.

В послеоперационном периоде отмечались местные признаки нарушения микроциркуляции в области латерального кожного лоскута правого

бедра. На фоне консервативной терапии (эвакуация сукровично-лимфатического отделяемого, наложение давящих и бинтовых повязок с актовегиновой мазью и винилином; лазерная, антибактериальная и противогрибковая терапия) возникшие осложнения купировали.

В связи с основным заболеванием ребенку в послеоперационном периоде начат 1-й курс ПХТ по протоколу лечения сарком мягких тканей для группы низкого риска препаратами винкристин и дактиномицин.

Введение химиопрепаратов ребенок перенес удовлетворительно. Выполненная контрольная КТ с контрастированием признаков рецидива опухоли и метастазов не выявила. Пациент выписан из отделения в удовлетворительном состоянии с рекомендациями:

- продолжить ПХТ по намеченному плану в условиях специализированного онкологического отделения по месту жительства;
- продолжить наблюдение участкового педиатра и детского хирурга.

При контрольных обследованиях, проведенных в феврале, марте и апреле 2014 г., признаков рецидива опухоли и метастазов не выявлено.

Таким образом, у ребенка 3-х месяцев жизни с врожденной массивной опухолью правого бедра после биопсии была диагностирована фиброзная

гамартома младенцев. Учитывая имеющиеся морфологические данные, на первом этапе выполнена радикальная операция – удаление опухоли мягких тканей. Значительный массив удаленной опухоли стал причиной некоторых местных осложнений, которые были ликвидированы методами консервативной терапии.

Более детальное послеоперационное гистологическое исследование, а также иммуногистохимический анализ позволили выявить редкий морфологический тип злокачественной опухоли мягких тканей – инфантильную фибросаркому.

С учетом радикальной операции и клинически установленной II стадии заболевания, у ребенка благоприятный прогноз для жизни и восстановления здоровья.

Список литературы

1. *Akyuz C., Sari N., Gedikoglu G., Haliloglu M., Buyukpamukcu M.* Newborn with infantie fibrosarcoma of foot: treatment with chemotherapy and extremity-sparing surgery // *J. Perinatol.* 2010. Vol. 1, N 30. P. 63–65.
2. *Al-Salem A.H.* Congenitale-infantile fibrosarcoma masquerading as sacrococcygeal teratoma // *J. Pediatr. Serg.* 2011. Vol. 11, N 46. P. 2177–2180.
3. *Albert A., Cruz O., Montaner A., Vela A., Badosa J., Castarion M., Morales L.* Congenital solid tumors. A thirteen-year review // *Cir. Pediatr.* 2004. Vol. 3, N 17. P. 133–136.
4. *Duan S., Zhang X., Wang G., Zhong J., Yang Z., Jiang X., Li J.* Primary giant congenital fibrosarcoma on the left forearm // *Chir. Main.* 2013. Vol. 4, N 32. P. 265–267.
5. *Jain D., Kohli K.* Congenitale infantile fibrosarcoma: a clinical mimicker of hemangioma // *Cutis.* 2012. Vol. 2, N 89. P. 61–64.
6. *Hu Z., Chou P.M., Jennings L.J., Arva N.C.* Infantile fibrosarcoma – a clinical and histologic mimicker of vascular malformations: case report and review of the literature // *Pediatr. Dev. Pathol.* 2013. Vol. 5, N 16. P. 357–363.
7. *Loh M.L., Ahn P., Perez-Atayde A.R., Gebhardt M.C., Shamberger R.C., Grier H.E.* Treatment of infantile fibrosarcoma with chemotherapy and surgery: results from Dana-Farber Cancer Institute and Childrens Hospital, Boston // *J. Pediatr. Hematol. Oncol.* 2002. Vol. 9, N 24. P. 722–726.
8. *Mrad K., Dubus P., Bougrine F., Ben Salah H., Sassi S., Rammeh S., Driss M. et al.* Infantile fibrosarcoma: a clinicopathological and molecular study of five cases // *Ann. Pathol.* 2001. Vol. 5, N 21. P. 387–392.
9. *Orbach D., Rey A., Cecchetto G., Oberlin O., Casanova M. et al.* Infantile fibrosarcoma: management based on European experience // *J. Clin. Oncol.* 2010. Vol. 6, N 28. P. 318–323.
10. *Panda L., Fernandez-Pineda I., Uffman J.K., Davidoff A.M., Krasin M.J., Pappo A., Rao B.N.* Clinical management of infantile fibrosarcoma: a retrospective single-institution review // *Pediatr. Surg. Int.* 2013. Vol. 7, N 29. P. 703–708.
11. *Parida L., Fernandez-Pineda I., Uffman J.K., Davidoff A.M., Krasin M.J., Pappo A., Rao B.N.* Clinical management of infantile fibrosarcoma: a retrospective single-institution review // *Pediatr. Surg. Int.* 2013. Vol. 7, N 29. P. 703–708.
12. *Sulkowski J.P., Raval M.V., Browne M.* Margin status and multimodal therapy in infantile fibrosarcoma // *Pediatr. Surg. Int.* 2013. Vol. 8, N 29. P. 771–776.
13. *Sultan I., Casanova M., Al-Jumaily U., Meazza C., Rodriguez-Galindo C., Ferrari A.* Soft tissue sarcomas in the first year of life // *Eur. J. Cancer.* 2010. Vol. 13, N 46. P. 2449–2456.
14. *Russel H., Hicks M.J., Bertuch A.A., Chintagumpala M.* Infantile fibrosarcoma: a clinical and histologic responses to cytotoxic chemotherapy // *Pediatr. Blood Cancer.* 2009. Vol. 1, N 53. P. 23–27.

Авторы

Контактное лицо: ШАРОЕВ Тимур Ахмедович	Заместитель директора НПЦ медицинской помощи детям по научной работе, профессор, доктор медицинских наук. E-mail: timuronco@mail.ru.
СУХАРЕВ Алексей Владиславович	Старший научный сотрудник НПЦ медицинской помощи детям, детский онколог, кандидат медицинских наук.
ИВАНОВА Надежда Михайловна	Руководитель отдела онкологии, реабилитации и паллиативной помощи НПЦ медицинской помощи детям, профессор, доктор медицинских наук.
КЛИМЧУК Олег Владимирович	Заведующий отделением лучевой диагностики НПЦ медицинской помощи детям, кандидат медицинских наук.
РОЦИН Виталий Юрьевич	Врач-патологоанатом Федерального научного клинического центра гематологии, онкологии и иммунологии им. Д. Рогачева МЗ РФ, кандидат медицинских наук.