

МИОФИБРОБЛАСТИЧЕСКАЯ ОПУХОЛЬ ЛЕГКИХ У ДЕТЕЙ

Полюдов С.А., Веровский В.В. Гуз В.И., Трамова Ж.Д., Михопулос А.М.

Российская детская клиническая больница РНИМУ им. Н.И.Пирогова, Москва

Актуальность. Миофибробластическая опухоль (МФО) лёгкого редко встречаемое новообразование. Характеризуется пролиферацией миофибробластных клеток, с широким спектром клеток воспаления. Частота встречаемости МФО лёгких по данным разных авторов, составляет до 0,7 % всех опухолей легких.

Материал и методы. В отделении торакальной хирургии РДКБ за период с 2010 г. по апрель 2020 г. с диагнозом МФО легких находилось на лечении 10 больных в возрасте от 3 до 17 лет. Мальчиков было 6, девочек — 4. Основными симптомами были — повышение Т до 38 °С и кашель 9 (90 %) больных. В одном случае (10 %) образование легкого выявлено при деспансеризации. У 3 (30 %) при дальнейшем обследовании отмечена положительная реакция Манту, что послужило поводом для проведения химиотерапии.

Основными методами обследования были: мультиспиральная компьютерная томография органов грудной клетки, фибробронхоскопия.

Локализация опухоли в правом легком центрального расположения отмечено у 7 (70 %) пациентов, слева — у 3 (30 %) — с поражением верхней доли.

Размеры опухоли составляли от 1 см до 7 см.

Результаты. Морфологически верифицировать диагноз МФБ — удалось у всех 10 пациентов. В 8 случаях выполнена открытая биопсия, в одном — торакоскопическая. В 1 случае образование располагалось в левом главном бронхе и была выполнена эндобронхиальная биопсия.

5 больным проведено консервативное лечение (преднизолон, целекоксиб, целебрекс) сроками от 1 месяца до 4 лет, которое не оказало влияние на размеры опухоли. В одном — выполнено эндоскопическая резекция опухоли бронха, которая привела к рецидиву образования через 3 года.

Радикальная операция по удалению МФБ выполнена у 5 больных. Билобэктомия (верхней и средней долей) — выполнена у (2) больных, Резекция верхней доли правого легкого — (1), пульмонэктомия справа — (1), удаление опухоли верхней доли слева — (1).

3 больных, в связи с прорастанием магистральных сосудов и интимно спаянные с перикардом, признаны не операбельными.

Самым тяжелым осложнением было легочное кровотечение в плевральную полость, с угнетением сердечной деятельности после пульмонэктомии.

Случаев летальности не было. Сроки наблюдения за пациентами после операции составили от бмесяцев до 36 мес. Рецидива опухоли не отмечено.

Выводы. Клиническая картина МФО протекла под «маской» пневмонии или туберкулеза. Золотым стандартом обследования является СКТ, ФБС, с торакоскопической или фибробронхоскопической биопсией образования. Единственным методом полного излечения больных с МФО является полное удаление опухоли.