

УДАЛЕНИЕ ВРОЖДЕННОЙ САРКОМЫ МЯГКИХ ТКАНЕЙ КИСТИ БОЛЬШИХ РАЗМЕРОВ У 4-МЕСЯЧНОГО РЕБЕНКА

¹Научно-практический центр специализированной медицинской помощи детям

²Детская городская клиническая больница № 13 имени Н.Ф. Филатова ДЗ г. Москвы

Sharoev T. A.¹, Rubchonok V. V.², Savlaev K. F.¹, Illarionov Yu. V.¹, Klimchuk O. V.¹, Romanov P. A.¹, Smirnova A. A.¹

REMOVAL OF LARGE CONGENITAL SOFT TISSUE SARCOMA IN A FOUR-MONTH-OLD CHILD

¹St.Luka's Clinical Research Center for Children; ²Filatov Moscow Pediatric Clinical Hospital No. 13, Moscow

Резюме

Инфантильная фибросаркома возникает у детей первых четырех лет жизни, чаще всего в первый год или даже у новорожденных, представляет собой быстрорастущий безболезненный узел. В отличие от фибросаркомы взрослых она возникает преимущественно в дистальных отделах конечностей и имеет значительно более благоприятный прогноз. Приводится сложный случай хирургического лечения инфантильной саркомы кисти у девочки 4 мес. В составе операционной бригады были врачи разных хирургических профилей (хирурги-онкологи, сосудистый и пластический хирург), что позволило успешно выполнить сложное оперативное вмешательство и избежать ампутации кисти у младенца.

Ключевые слова: детская онкология, саркомы мягких тканей, инфантильная фибросаркома, хирургическое лечение

Abstract

Infantile fibrosarcoma occurs in children who are under 4 years old, especially during the first year of their life or even in newborn babies. It represents a fast growing tender node. Unlike fibrosarcoma in adults, it occurs mainly in the distal parts of the extremities and has a more favorable prognosis. A complicated case of surgery of the infantile hand sarcoma in a 4-month old girl is described. Different surgeons (oncologists, vascular and cosmetic surgeons) included into the surgical team enabled successful performance of a complicated surgery and avoided amputation of a baby's hand.

Key words: children's oncology, soft tissue sarcoma, infantile fibrosarcoma, surgical treatment

Инфантильная фибросаркома (ИФ) возникает у детей первых четырех лет жизни, чаще всего в первый год или даже у новорожденных [1]. В Кильском регистре детских опухолей она составила 2,25% всех мягкотканых злокачественных опухолей или 4,1% нерабдомиосаркоматозных опухолей [2]. Половина всех этих случаев приходилась на детей первого года жизни. Фибросаркома – это опухоль из фибробластов, в которых «не определяются иные признаки клеточной дифференцировки» [3].

Обычно (ИФ) представляет собой быстрорастущий безболезненный узел. В отличие от фибросаркомы взрослых она возникает преимущественно в дистальных отделах конечностей и имеет значительно более благоприятный прогноз [4].

Около 90% случаев ИФ зарегистрированы у детей в возрасте до 2 лет, половина наблюдаемых опухолей врожденные. По общему мнению, ИФ является аналогом классической фибросаркомы взрослых. Она, подобно фибросаркоме взрослых, обладает медленным инфильтративным ростом.



Рис. 1а. Внешний вид кисти ребенка при поступлении. На тыльной поверхности отчетливо определяется опухоль больших размеров, безболезненная при пальпации. Кожа над опухолью синюшна, не смещается в области биопсийного участка. Стрелкой отмечено место биопсии



Рис. 1б. На ладонной поверхности левой кисти определяется опухоль, состоящая из двух сливающихся узлов. Кожа над опухолью не изменена

Но в отличие от фибросаркомы взрослых, опухоль не обладает способностью к ангиолимфатической инвазии и метастазирует менее чем в 10% случаев. Таким образом, по клиническому течению ИФ более близка к десмоидному фиброматозу и инфантильному миофиброматозу, нежели к злокачественным мезенхимальным опухолям у детей, подобным рабдомиосаркоме, синовиальной саркоме или классической фибросаркоме [5].

ИФ – прогностически относительно благоприятная опухоль. По данным Chang E. B. и Enzinger F. M., 1976, из 48 больных умерли от метастазов четверо, уровень средней 5-летней выживаемости составил 84%, у восьми возникли рецидивы, в одном случае дважды – через 5 и 17 лет после первой операции. Такие отдаленные результаты позволяют говорить о более благоприятном течении ИФ, чем фибросаркомы у взрослых. В качестве лечения предпочтительнее широкое иссечение опухоли [4].

Одним из приоритетных направлений деятельности Научно-практического центра специализированной медицинской помощи детям им. В.Ф. Войно-Ясенецкого ДЗ г. Москвы (НПЦ) является оказание помощи новорожденным и детям первого года жизни, больным солидными опухолями. В НПЦ имеется специализированное отделение патологии новорожденных и недоношенных детей, являющееся своеобразной площадкой, на которой находятся больные самой разнообразной патологией, в том числе злокачественными опухолями. В состав

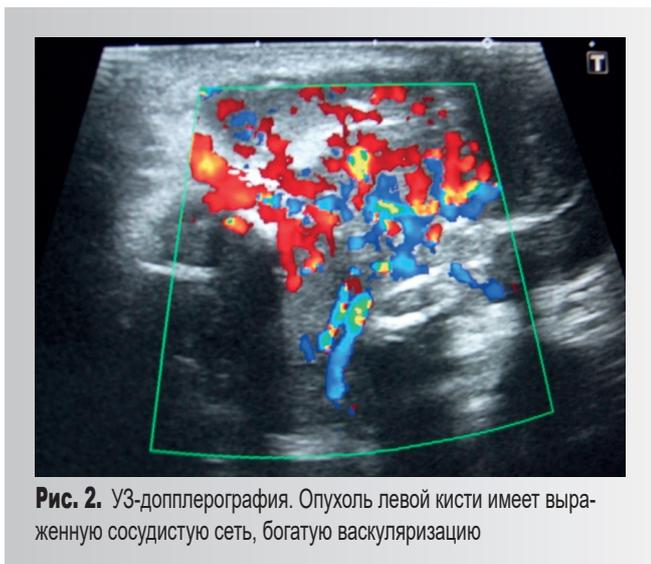
НПЦ входят отделение реанимации и интенсивной терапии для новорожденных и детей, родившихся с экстремально низкой массой тела, операционная, оснащенная всем необходимым оборудованием, наконец, необходимые специалисты.

Врачами-онкологами НПЦ выполняется весь необходимый спектр лечебной помощи младенцам с установленным диагнозом злокачественной опухоли. Большим преимуществом НПЦ является его многопрофильность, что позволяет выполнять самые сложные операции командой, в составе которой хирурги-онкологи, ортопеды, нейрохирурги, челюстно-лицевые, пластические и сосудистые хирурги и т. д.

Настоящая публикация посвящена сложной хирургической операции, выполненной ребенку по поводу злокачественной опухоли кисти. Следует сказать, что онкологические операции на кисти у новорожденных и детей 1-го года жизни относятся к категории чрезвычайно сложных. Даже неверно выбранный доступ к опухоли, неправильный разрез, выполненный без учета иннервации и кровоснабжения, может привести к значительному ограничению функции кисти со всеми вытекающими из этого последствиями.

Девочка Д., 4 мес (12.03.2017 г. рождения), поступила в онкологическое отделение НПЦ с направляющим диагнозом «опухоль левой кисти – инфантильная фибросаркома».

Заболела в середине марта 2017 г., когда после инъекции в тыльную поверхность кисти мать заметила припухлость. Врачами поликлиники по месту



жительства были назначены компрессы, на фоне которых припухлость увеличилась в размерах. В середине апреля ребенок был госпитализирован в одну из московских больниц, где после УЗИ была диагностирована флегмона левой кисти. Проводилась антибактериальная терапия, дренирование предполагаемой флегмоны. В конце апреля после рентгенографии кисти был заподозрен остеомиелит пястных пальцев левой кисти, по поводу чего девочка получала курсы antimicrobial терапии, дренирование предполагаемой флегмоны. В конце апреля после рентгенографии кисти был заподозрен остеомиелит пястных пальцев левой кисти, по поводу чего девочка получала курсы antimicrobial терапии. Отек уменьшился и пациентка была выписана домой. Однако в начале июня припухлость в области кисти начала увеличиваться. Ребенок повторно госпитализирован в стационар. Сделана биопсия новообразования на кисти. Гистологическое заключение: злокачественная опухоль мягких тканей – инфантильная фибросаркома (см. публикацию о данном виде опухоли на нашем сайте). Ребенок был госпитализирован в детское онкологическое отделение Федерального центра, где пациентке был проведен курс полихимиотерапии. Эффекта не было. От предложенной ампутации кисти родители отказались. Родители обратились за помощью в НПЦ.

Состояние ребенка при поступлении субъективно удовлетворительное. По органам и системам без особенностей. Местно: при осмотре на тыльной поверхности кисти имеется опухоль, довольно плотной консистенции, безболезненная при пальпации, занимающая 3/4 поверхности тыла кисти. В центре опухоли послеоперационный рубец – место проведенной ранее биопсии. На ладонной поверхности аналогичной консистенции новообразование, состоящее из сливающихся узлов (рис. 1а и б). Общие размеры опухоли кисти 4,5x5,0x5,0 см.



После обсуждения больной на консилиуме врачей-онкологов совместно с руководителем научного отдела НПЦ проф. Шароевым Т.А. и зав. отделением проф. Ивановой Н.М. было принято решение о выполнении хирургического вмешательства в объеме удаления опухоли кисти – органосохраняющей операции. Учитывая большой объем опухоли, возможность прорастания опухолью сосудов, нервов и сухожилий кисти, родители ребенка предупреждены о возможности интра- и послеоперационных осложнений, неврологических выпадений, нарушений функции кисти, ампутации пальцев (3 и 4) и, возможно, кисти.

При УЗИ + доплерографии опухоль имеет достаточно выраженную сосудистую сеть (рис. 2).

Пациентке проведена компьютерная ангиография и выполнена 3D-реконструкция. Получено изображение опухоли, магистральных сосудов кисти, которые необходимо сохранить во время операции (рис. 3).



Рис. 4а. Линия разреза на ладонной поверхности



Рис. 6. Этап операции. Вид раневой поверхности после удаления опухоли



Рис. 4б. Линия разреза на тыльной поверхности

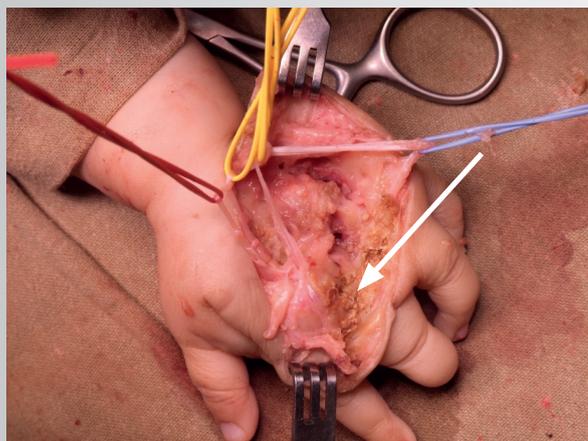


Рис. 7. Этап операции. Рана на тыльной поверхности кисти после удаления опухоли. Стрелкой отмечен вид жировой ткани кожного лоскута после его обработки плазменным потоком (светло-коричневый цвет жировой ткани)



Рис. 5. Этап операции. Выделенные нервы, сухожилия сгибателей пальцев, сосуды над опухолью взяты на силиконовые турникеты

18 июля 2017 г. операция: удаление опухоли левой кисти, остеосинтез IV пястной кости спицей Киршнера.

(Операционная бригада: хирурги – проф. Шаров Т.А. (онколог-хирург), проф. Рыбчонок В.В. (сосудистый, пластический хирург); ассистент – к. м. н. Савлаев К.Ф.; анестезиолог Илларионов Ю.В.; операционная сестра – Смирнова А.А.)

Линии разрезов представлены на рисунках 4а, б. Перед началом операции на нижнюю треть левого плеча наложен эластический резиновый жгут.

На первом этапе начата операция на ладонной поверхности. После рассечения кожи и отсепаровки кожных лоскутов бережно выделены нервы, сосу-

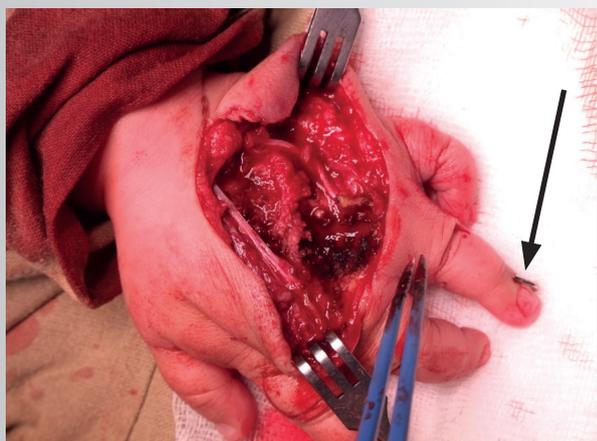


Рис. 8. Этап операции. Внешний вид раневой поверхности после удаления опухоли, снятия эластического жгута и установки металлической спицы для фиксации 4 пястной кости. Спица обозначена стрелкой

дистая дуга с ее ветвями и сухожилия сгибателей кисти и взяты на силиконовые турникеты (рис. 5). Опухоль на ладонной поверхности удалена острым путем макроскопически полностью (рис. 6).

На втором этапе произведено удаление опухоли на тыльной поверхности кисти. Сухожилия, сосуды, нервы выделены и взяты на силиконовые турникеты. Ввиду того, что опухоль не имела капсулы, ложе удаленной опухоли и внутренние поверхности кожных лоскутов обработаны методом аргоноплазменной коагуляции (рис. 7). Опухоль распространялась с тыльной на ладонную поверхность через промежутки пястных костей. После удаления опухоли и ревизии раны выявлена узурация (длительное сдавление опухолью) и перелом IV пястной кости. Произведен остеосинтез IV пястной кости спицей Киршнера. Макроскопически прорастания опухоли в кости не выявлено. Снят эластический жгут. Время наложения жгута 45 мин. Признаков кровотечения нет. Кровь во время операции не переливалась. Гемоглобин к концу операции – 120 г/л.



Рис. 9. Вид кисти через 18 часов после операции (во время перевязки)

В ране оставлена силиконовая дренажная трубка для активной аспирации раневой полости (рис. 8). Кожные швы по Донати. Бинтование. Фиксация кисти гипсовой лонгетой от уровня левого плеча. Продолжительность операции – 2 часа.

На рис. 9 представлен внешний вид тыльной поверхности кисти через 18 часов после операции (фото сделано во время перевязки).

Таким образом,

- несмотря на большие размеры и сложную анатомическую локализацию опухоли (кисть), возраст ребенка (4 мес), адекватное обследование (УЗИ + доплерография, компьютерная ангиография с 3D-реконструкцией) позволяют провести тщательную предоперационную подготовку и составить план операции;
- бригада врачей, состоящая из хирургов разных профилей, имеющая опыт выполнения операций на кисти, способна удалить новообразование сложной анатомической локализации и выполнить органосохраняющее хирургическое вмешательство, предотвратив инвалидизацию маленького пациента.

Литература

1. Anthony P.P. Histopathology. 1993. Vol. 23. P. 501–503.
2. Harms D. Curr. Top. Pathol. 1995. Vol. 89. P. 31–45.
3. Enzinger F.M., Weiss S.W. Soft Tissue Tumors. 2nd ed. St. Louis: C.V. Mosby Co., 1988.
4. Опухоли и опухолеподобные процессы у детей / под редакцией Черствого Е.Д., Кравцовой Г.И., Фурманчука А.В. // Гл. 6. Опухоли мягких тканей. Минск: Аскар, 2002. С. 149–150.
5. Близиных О.П., Перевоицков А.Г., Поляков В.Г. Гистогенез инфантильной фибросаркомы. Ж. Архив патологии. 2009. № 1.

Авторы

<i>ШАРОЕВ Тимур Ахмедович</i>	Д. м. н, профессор, детский онколог-хирург, руководитель научного отдела. ГБУЗ «Научно-практический центр специализированной медицинской помощи детям имени В.Ф. Войно-Ясенецкого ДЗ г. Москвы». Адрес: ул. Авиаторов, д. 38, Москва, Россия, 119620
<i>РЫБЧОНОК Всеволод Витальевич</i>	Д. м. н, профессор, заместитель директора по научной работе НИИ хирургии детского возраста Российского национального исследовательского медицинского университета им. Н.И. Пирогова, руководитель отдела комбустиологии и реконструктивно-пластической хирургии
<i>САВЛАЕВ Казбек Фидарович</i>	К. м. н, детский онколог-хирург, старший научный сотрудник научного отдела. ГБУЗ «Научно-практический центр специализированной медицинской помощи детям имени В.Ф. Войно-Ясенецкого ДЗ г. Москвы». Адрес: ул. Авиаторов, д. 38, Москва, Россия, 119620
<i>ИЛЛАРИОНОВ Юрий Викторович</i>	Врач-анестезиолог. ГБУЗ «Научно-практический центр специализированной медицинской помощи детям имени В.Ф. Войно-Ясенецкого ДЗ г. Москвы». Адрес: ул. Авиаторов, д. 38, Москва, Россия, 119620
<i>КЛИМЧУК Олег Владимирович</i>	К. м. н, заведующий отделением лучевой диагностики. ГБУЗ «Научно-практический центр специализированной медицинской помощи детям имени В.Ф. Войно-Ясенецкого ДЗ г. Москвы». Адрес: ул. Авиаторов, д. 38, Москва, Россия, 119620
<i>РОМАНОВ Павел Анатольевич</i>	Врач-рентгенолог отделения лучевой диагностики. ГБУЗ «Научно-практический центр специализированной медицинской помощи детям имени В.Ф. Войно-Ясенецкого ДЗ г. Москвы». Адрес: ул. Авиаторов, д. 38, Москва, Россия, 119620
<i>СМИРНОВА Алевтина Алексеевна</i>	Операционная сестра отделения анестезиологии с операционным блоком. ГБУЗ «Научно-практический центр специализированной медицинской помощи детям имени В.Ф. Войно-Ясенецкого ДЗ г. Москвы». Адрес: ул. Авиаторов, д. 38, Москва, Россия, 119620