

## Сложный случай

### УДАЛЕНИЕ РАБДОМИОСАРКОМЫ МАЛОГО ТАЗА, СВЯЗАННОЙ С МАГИСТРАЛЬНЫМИ СОСУДАМИ И МОЧЕТОЧНИКОМ, У РЕБЕНКА 4 ЛЕТ

Рабдомиосаркома (РМС) - злокачественная опухоль, исходящая из поперечнополосатой мускулатуры. Этот вид опухоли часто встречается в детском возрасте. В структуре злокачественных опухолей у детей старше одного года опухоль занимает 3 место, уступая гемобластозам и опухолям центральной нервной системы. Новообразование может локализоваться везде, где есть поперечнополосатая мускулатура. Реже опухоль встречается в паренхиматозных органах (печень, почки и т.д.). Часто РМС диагностируется в области малого таза. Источником происхождения опухоли могут быть мышцы таза (чаще всего), мочевого пузыря, простата. РМС характеризует высокая степень злокачественности, способность к раннему рецидивированию и метастазированию. Лечение РМС состоит из комбинации хирургического и лекарственного методов (химиотерапии). При необходимости назначается лучевая терапия. Имея высокую биологическую агрессию, опухоль быстро распространяется на соседние органы и ткани, прорастая их. Быстро увеличиваясь в размерах, новообразование окружает сосудистые структуры, затрудняя хирургическое вмешательство – удаление новообразования. Следует подчеркнуть, что практически невозможно излечить пациента, больного РМС, не удалив опухоль и, желательно, радикально. Поэтому хирургический этап является важнейшим компонентом в стратегии лечения РМС у детей.

*Девочка Ф., 4 лет, поступила в онкологическое отделение Научно-практического центра медицинской помощи детям ДЗ г. Москвы в начале августа 2019 г. с направляющим диагнозом РМС малого таза справа.*

*Заболела в середине мая 2019 г., когда появились боли в животе. Машиной скорой медицинской помощи госпитализирована в ДКБ №13 им. Н. Ф. Филатова с признаками непроходимости кишечника. При обследовании был заподозрен тонкотолстокишечный инвагинат.*

*17.05.19 – операция: диагностическая лапароскопия, биопсия забрюшинной опухоли справа.*

*В области илеоцекального угла, проекции крестца имеется опухолевидное образование 70-80-80 мм, плотное, гипervasкуляризованное. Исходит из забрюшинного пространства, плотное, не смещаемое. Произведена биопсия опухоли. Гистологический диагноз: эмбриональная рабдомиосаркома. Ребенок по договоренности переведен в НПЦ для дальнейшего лечения.*

*27 мая 2019 г. выполнена компьютерная ангиография: в брюшной полости пре- и паравертебрально от уровня L<sub>1</sub> определяется объемное образование кистозно-солидной строения 137 x 69 x 87 мм, в толще опухоли проходит аорта, нижняя полая вена сосудистые ножки обеих почек, подвздошные артерия и вена справа, правый мочеточник, нижний край определяется в*

правой подвздошной области на уровне  $S_3$  позвонка. Заключение: КТ-картина опухоли брюшной полости, забрюшинного пространства.

При поступлении в наш центр состояние ребенка оценено как объективно тяжелое по основному заболеванию. Самочувствие пациентки было удовлетворительным. После комплексного обследования данных за метастазы не получено. Учитывая большие размеры опухоли, на консилиуме врачей было принято решение о проведении на первом этапе предоперационной полихимиотерапии по протоколу лечения рабдомиосаркомы. На фоне лекарственной терапии опухоль сократилась более, чем на 50%. Решено на втором этапе произвести хирургическое вмешательство.

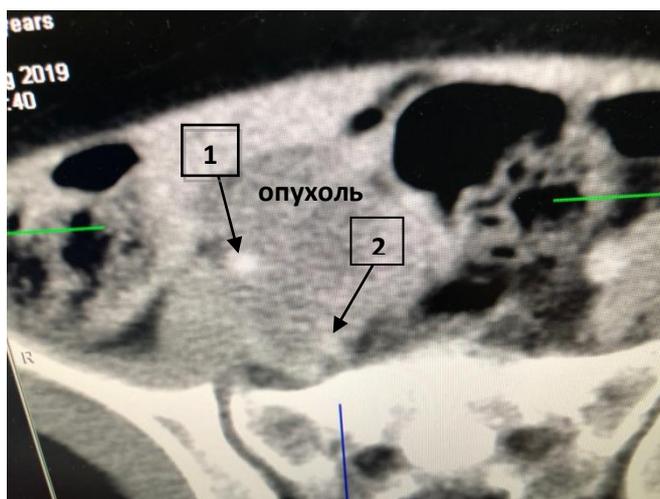
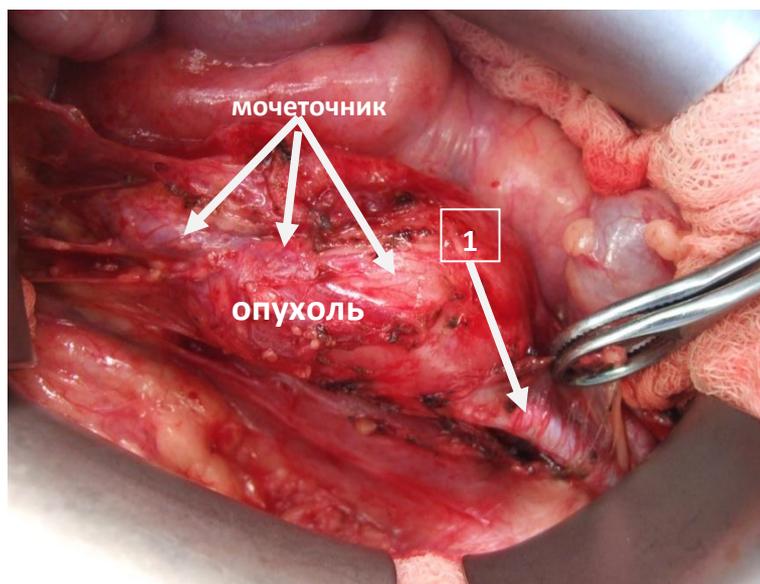


Рис. 1. Компьютерная ангиография. В правой подвздошной области определяется опухоль, накапливающая контраст. Наружная (стрелка 1) и внутренняя (стрелка 2) подвздошные артерии находятся в толще опухоли.

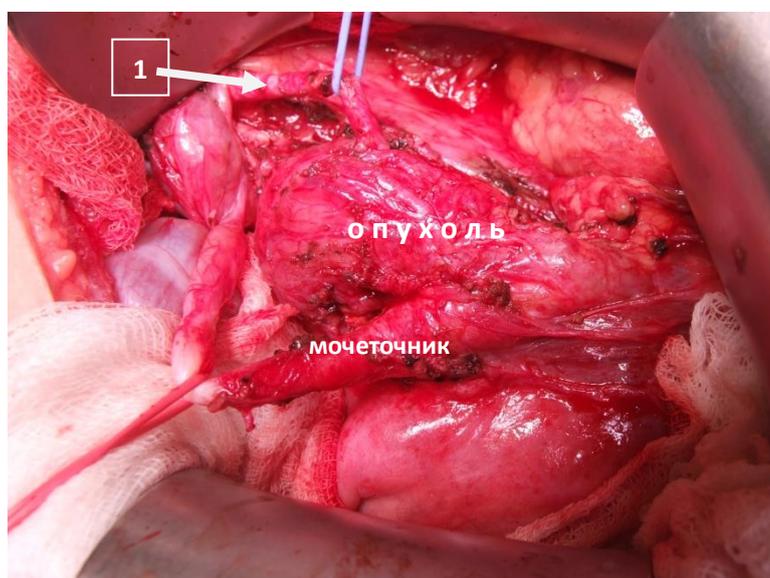
13 июля 2019 г. операция: нижнесрединная лапаротомия, удаление забрюшинной опухоли малого таза справа. Операционная бригада: хирург – проф. Шароев Т. А., асс. Рохоев М. А., операционная сестра – Бычкова Т. Г.; анестезиолог – Сидоров Д. В.

Нижнесрединная лапаротомия. Послойно вскрыта брюшная полость. При ревизии органов брюшной полости обнаружена опухоль справа от позвоночника. Новообразование располагается забрюшинно. Верхний полюс опухоли на уровне бифуркации аорты. Вскрыта брюшина над опухолью. При ревизии обнаружено, что опухоль имеет гладкую, неровную поверхность, довольно четкие контуры, плотную (местами хрящевую) консистенцию. Правый мочеточник проходит по передней поверхности опухоли и замурован в толщу новообразования. Правая общая подвздошная артерия проходит в толще опухоли, выходя из новообразования в области нижнего полюса (рис. 2). Область перехода правой подвздошной артерии в бедренную свободно от опухоли. Внутренняя подвздошная артерия не визуализируется, находится в толще опухоли.



*Рис. 2 . Этап операции. В рану прилежит опухоль, плотной консистенции, имеющая неровный контур. Через толщу опухоли проходит общая подвздошная артерия (1 – обозначена белой стрелкой). Мочеточник замурован в опухоль на её передней поверхности (обозначен тремя белыми стрелками)*

*Острым путем с техническими трудностями мочеточник и сосуды выделены из опухолевой массы. На рисунке 3 показано, что из опухоли выделено 2/3 мочеточника, проходящего под капсулой опухоли. Высвобождение из новообразования правой наружной подвздошной артерии начато от места её выхода в области нижнего полюса опухоли. На рисунке под артерию подведена силиконовая держалка синего цвета (обозначено стрелкой 1).*



*Рис. 3 . Этап операции. Выделение сосудов и мочеточника из опухоли. Мочеточник выделен на 3/4 и взят на силиконовую держалку. С большими техническими трудностями общая подвздошная артерия (1 – отмечено белой стрелкой) выделяется из опухоли.*

*Мочеточник и правая наружная подвздошная артерия выделены из опухоли полностью без повреждений. Учитывая, то, что внутренняя подвздошная артерия находилась в толще опухоли,*

не визуализировалась, и её выделение было сопряжено с риском повреждения сосуда с развитием кровотечения, был выделен участок артерии в месте выхода её из опухоли, после чего сосуд был перевязан и пересечен.

С техническими трудностями общая и наружная подвздошная вена, прилежащая к опухоли по её заднебоковой поверхности отделена от опухоли. Внутренняя подвздошная вена перевязана и пересечена. Участок опухоли размерами 2,0 x1,0 см был интимно связан со стенкой вены. Этот фрагмент опухоли был удален вместе с адвентицией сосуда.

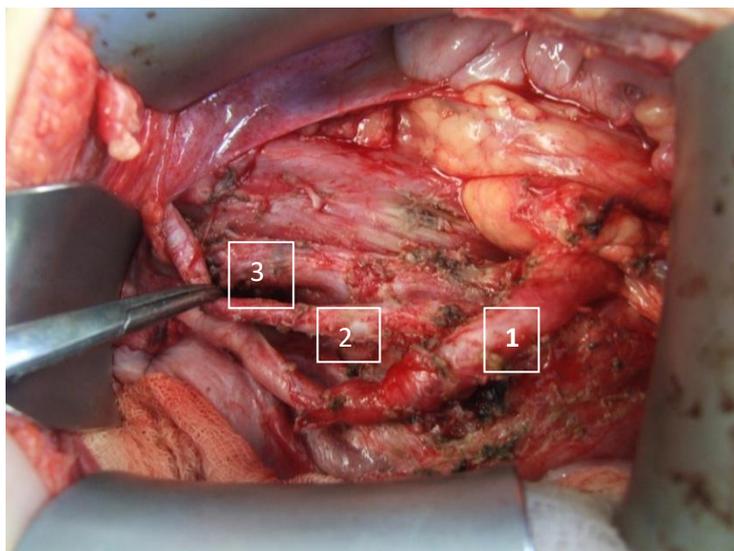


Рис. 4 . Вид операционной раны после удаления опухоли. Цифрами обозначены выделенные из опухоли и сохраненные трубчатые структуры: 1 – мочеточник; 2 – общая подвздошная артерия; 3 – общая подвздошная вена

На рисунке 4 представлен вид раны после удаления опухоли. Отчетливо определяются выделенные мочеточник (1), подвздошные артерия (2) и вена (3).

Макропрепарат удаленной опухоли представлен на рисунке 5.



*Рис. 5. Макропрепарат удаленной опухоли. Новообразование имеет плотную структуру, местами хрящевой плотности (результат лечебного, химиотерапевтического патоморфоза). Ниже лежащие кусочки опухоли отделены от общей подвздошной вены.*

Таким образом,

при удалении рабдомиосаркомы любой локализации, перед хирургом стоит задача о радикальном удалении опухоли, без оставления микро- и макроскопических компонентов новообразования;

учитывая то, что удаление рабдомиосаркомы малого таза сопряжено с работой на магистральных сосудах таза и мочеточниках, надо быть готовым к возможным интраоперационным осложнениям, связанным с повреждением названных структур и способам их устранения.