

КАПОШИФОРМНАЯ ГЕМАНГИОЭНДОТЕЛИОМА ГРУДНОЙ СТЕНКИ У РЕБЕНКА 7 МЕС.

Капошиформная гемангиоэндотелиома (КФГ) представляет собой редкую сосудистую опухоль, встречающуюся в детском возрасте. Новообразование отличается высокой биологической агрессивностью. Чаще всего, КФГ находится в забрюшинном пространстве и в подкожных слоях. Из других локализаций следует отметить голову, шею и туловище. КФГ проявляется уже при рождении или вскоре после рождения и, как правило, она связана с синдромом Казабаха-Мерритта. Заболевание детей, у которых КФГ сочетается с синдромом Казабаха-Мерритта, имеет плохой прогноз. Ввиду редкости КФГ, каждый новый случай заслуживает внимания, требует тщательного анализа и представляет несомненный интерес для специалистов детских онкологов, хирургов и педиатров.

Ребенок И., 7 мес., поступил в онкологическое отделение НПЦ с направляющим диагнозом опухоль мягких тканей грудной стенки слева.

Родители считают ребенка больным с марта 2020 года, когда мать заметила припухлость в правой грудной области, в связи с чем обратились к хирургу в поликлинику по месту жительства г. Грозный, где был установлен диагноз: абсцесс. В апреле 2020 года произведено вскрытие предполагаемого абсцесса. Гноя при этом не получено. Припухлость сохранялась. Ребенку 05.06.2020 выполнена магнитно-резонансная томография (МРТ). Заключение: подкожно в проекции грудной мышцы справа выявляется обширная диффузная воспалительная инфильтрация (флегмона?) подкожной клетчатки с переходом на латеральный край широкой мышцы груди и формирующимся свищевым ходом на поверхность. Костно-суставные структуры без особенностей. Для дальнейшего обследования и лечения пациент был направлен в ГБУЗ «Научно-практический центр специализированной медицинской помощи детям им. В. Ф. Войно-Ясенецкого Департамента здравоохранения г.Москвы» (НПЦ).

Состояние ребенка при поступлении средней тяжести, самочувствие удовлетворительное. Со стороны органов и систем без особенностей.

Местные проявления заболевания: *на передней поверхности грудной стенки на уровне от II до VI ребер справа имеется видимая на глаз припухлость. При пальпации в указанной области определяется новообразование плотноэластической консистенции, безболезненное, умеренно смещаемое, размерами ~ 10x9 см, в центре имеется послеоперационный рубец длиной до 1,0 см, Кожа над опухолью багрово-синюшного цвета, имеет повышенную температуру (рис. 1).*

После проведенного консилиума врачей онкологов, принято решение о выполнении на первом этапе хирургического вмешательства в объеме удаления опухоли грудной стенки.

Наименование операции: удаление опухоли мягких тканей правой грудной области (A16.30.032). Операционная бригада: хирурги: к.м.н. Савлаев К. Ф., проф. Шароев Т. А.; анестезиолог-Илларионов Ю. В., опер. сестра – Соловьева Ю. И.



Рис. 1. На передней поверхности грудной стенки на уровне от II до VI ребер справа имеется видимая на глаз припухлость. Кожа над опухолью багрово-синюшного цвета, имеет повышенную температуру. В центре новообразования послеоперационный соединительнотканый рубец – место проведенной биопсии опухоли (белая стрелка).

Поперечный разрез кожи в правой грудной области над опухолью с иссечением старого послеоперационного рубца. Кожно-подкожные лоскуты отсепарованы, разведены в стороны. Обнажена опухоль неправильной формы, розово-белого цвета, плотноэластической консистенции, с неровной поверхностью, без четких границ, размерами ~ 6,0 x7,0 x4,0 см расположенная на большой грудной мышце (рис. 2).

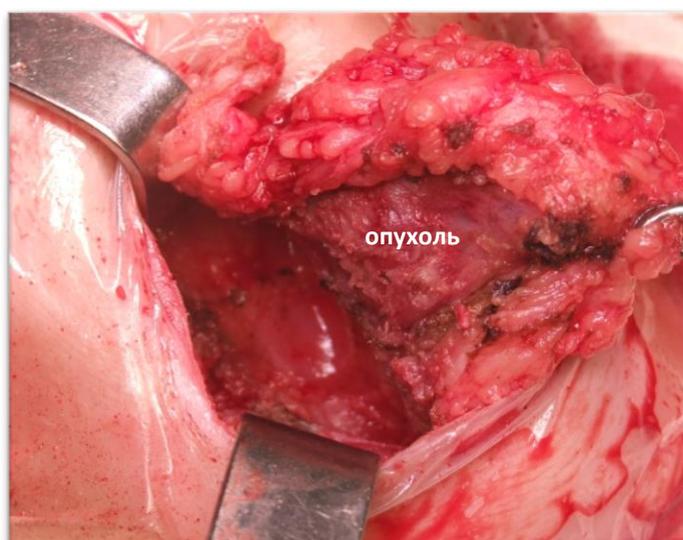


Рис. 2. Этап операции. В рану выведена опухоль вместе с измененной подкожно-жировой клетчаткой и частью грудной мышцы.

Электроглой намечены границы резекции большой грудной мышцы в пределах визуально неизмененных тканей. Острым путём с использованием аргонового скальпеля (аргоноплазменный блок модульной станции ERBEVIO 300D, Германия) произведено моноблочное удаление опухоли вместе с измененной над новообразованием кожей с послеоперационным рубцом, прилежащей подкожно-жировой клетчаткой, частью большой грудной мышцы, связанной с

новообразованием. Макроскопически опухоль удалена радикально. Вид послеоперационной раны после удаления опухоли представлен на рис.3.

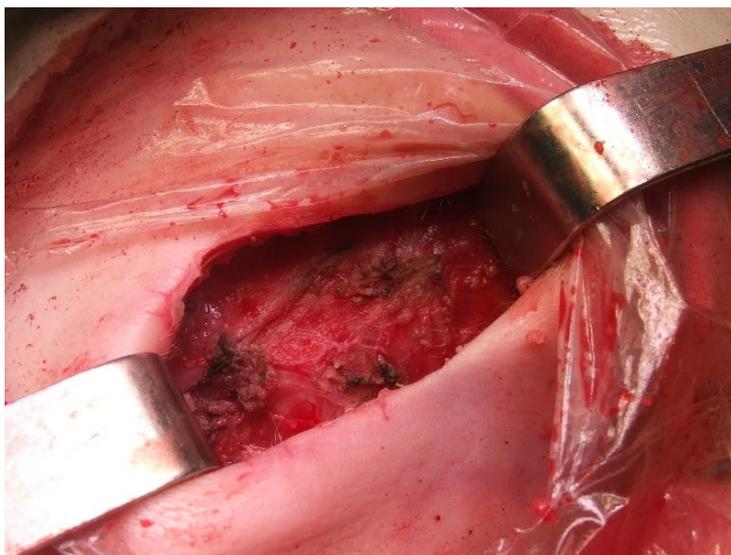


Рис. 3 . Вид операционной раны после удаления опухоли.

Рана послойно ушита Викрилом. с оставлением силиконовой дренажной трубки на активной аспирации, выведенной через контраппертуру на кожу у нижнего угла раны. Асептическая повязка.

Описание удалённого препарата: опухоль мягких тканей правой грудной области неправильной формы, розово-белого цвета, плотноэластической консистенции, с неровной поверхностью, размерами ~ 6,0 x7,0 x4,0 см с послеоперационным рубцом, окружающей жировой клетчаткой и мышцами (рис. 4).



Рис. 4. опухоль мягких тканей правой грудной области неправильной формы, розово-белого цвета, плотноэластической консистенции, с неровной поверхностью, размерами ~ 6,0 x 7,0 x 4,0 см с послеоперационным рубцом, окружающей жировой клетчаткой и мышцами

Гистологическое заключение: капошиформная гемангиоэндотелиома (Код МКБ-10).

Ребенок был консультирован клиническим генетиком НПЦ. Заключение: синдром Казабаха-Мерритта. В анамнезе у пациента был эпизод тромбоцитопении. Показаний к лабораторному генетическому обследованию нет.

Учитывая установленный диагноз (капошиформная гемангиоэндотелиома), сочетание опухоли с генетическим синдромом (Казабаха-Мерритта), течение опухолевого процесса, после проведенного консилиума врачей онкологов было принято решение о проведении больному в послеоперационном периоде противоопухолевой полихимиотерапии. Мальчик был выписан из отделения в удовлетворительном состоянии без признаков рецидива заболевания с рекомендациями продолжения специального лечения (полихимиотерапии) в условиях специализированного детского онкологического стационара.

Таким образом, капошиформная гемангиоэндотелиома – высокоагрессивная злокачественная опухоль, требующая проведения комбинированной терапии. Важным компонентом лечения является хирургический этап, требующий от бригады врачей использования современных методов хирургии, позволяющих минимизировать возможность развития локального рецидива. Одной из рекомендуемых нами операционных хирургических технологий является применение аргонового скальпеля при удалении опухолей.

Проф. Т. А. Шароев