

УДАЛЕНИЕ ИНФАНТИЛЬНОЙ САРКОМЫ КИСТИ У РЕБЕНКА 6 МЕС

Инфантильная фибросаркома (ИФ) — редкая опухоль мягких тканей, возникающая с частотой до 1 % всех случаев злокачественных новообразований у детей. Чаще новообразование поражает мягкие ткани верхних и нижних конечностей и наблюдается у новорожденных и детей первого года жизни. Еще реже ИФ локализуется в области кисти ребенка.

При лечении ИФ применяются хирургический и лекарственный методы. Однако, хирургическое вмешательство является основным методом. Химиотерапия используется в случаях нерадикального удаления опухоли: инфильтративного роста новообразования, врастание в кожу, окружающие ткани, нервы, сухожилие. Ввиду особенностей анатомического строения и функционала, операции на кисти представляют собой сложный раздел хирургии. Оперативные вмешательства по поводу опухолей кисти требуют особой подготовки детского хирурга т.к. помимо стремления к радикальности при выполнении операции, следует думать о максимальном сохранении функции кисти. В онкологическое отделение №1 ГБУЗ «Научно-практический центр специализированной медицинской помощи детям им. В.Ф. Войно-Ясенецкого Департамента здравоохранения г. Москвы» (НПЦ) поступают дети больные ИФ. Опыт лечения больных данной редкой патологией мы отражаем на страницах сайта НПЦ.

Мама считает, что её дочь заболела в возрасте 2,5 месяцев, когда на ладонной поверхности правой кисти появилось видимая на глаз опухоль 0,5х0,4х0,2 см. Консультирована детским хирургом. После ультразвукового исследования (УЗИ) правой кисти в августе 2022, заподозрена гигрома. 25 октября 2022 г. в Морозовской детской городской клинической больнице ДЗ г. Москвы выполнена магнитно-резонансная томография (МРТ), выявившая опухоль мягких тканей на ладонной поверхности правой кисти (шваннома?). В конце октября в онкологическом отделении Московского областного онкологического диспансера г. Балашиха (ребенок проживает в Московской области) девочке было проведено комплексное обследование, включающее биопсию опухоли кисти. Гистологический диагноз: инфантильная фибросаркома, 2 степени злокачественности (по системе FNCLCC). Гистологические препараты пересмотрены в НМИЦ им. Д. Рогачева. Диагноз ИФ подтвержден. При компьютерной томографии органов грудной клетки метастазы не выявлены. Для дальнейшего лечения ребенок поступил в НПЦ.

Состояние при поступлении было оценено как субъективно удовлетворительное. По органам и системам без особенностей. Местные проявления заболевания: при осмотре на ладонной поверхности в области мягких тканей основания правой кисти в области расхождения швов после проведенной 01.11.22 биопсии имеется опухоль, растущая преимущественно экзофитно, размерами 4,0х4,5х2,5 см. Поверхность опухоли неровная, буро-красного цвета с кровоточащей поверхностью (рис. 1).



Рис. 1. Внешний вид правой кисти ребенка при поступлении. На ладонной поверхности в области мягких тканей основания правой кисти имеется опухоль, растущая преимущественно экзофитно, размерами 4,0х4,5х2,5 см. Поверхность опухоли неровная, буро-красного цвета с кровоточащей поверхностью

Выполнена Магнитно-резонансная томография (МРТ) с контрастом. На снимках отчетливо определяется солидная опухоль с экзофитным ростом. Основание новообразования прилежит к сухожилиям и нервам кисти. Функция кисти не нарушена (рис. 2).

При УЗИ с доплерографией магистральные сосуды предплечья и кисти огибают новообразование.



Рис. 2. На магнитно-резонансной томограмме отчетливо определяется опухоль, располагающаяся в мягких тканях на ладонной поверхности правой кисти, имеющая широкое основание, преимущественно экзофитный рост

Движение в области лучезапястного сустава и пальцев не нарушены.

После обсуждения ребенка на консилиуме врачей онкологов и лучевых диагностов совместно с проф. Шаровым Т.А. и проф. Ивановой Н.М. было принято решения о выполнении на первом этапе хирургического вмешательства в объеме удаления опухоли. О всех рисках операции родители ребенка были предупреждены.

29 ноября 2022 г операция: удаление ИФ мягких тканей на ладонной поверхности правой кисти.

Операционная бригада: хирург – проф. Шаров Т.А., ассистент – Рохоев М.А.

Операционная сестра – Соловьева Ю.И. Анестезиолог – Илларионов Ю.В.

После наложения эластичного бинта на правое предплечье, обработки правой кисти антисептиком и оценки состояния опухоли, её связи с окружающими тканями выполнен разрез кожи на ладонной поверхности в поперечном направлении в обе стороны (рис. 3). Острым путем с использованием электрохирургии (иглы и ножниц) отсепарованы кожные лоскуты. Следует отметить, что новообразование была интимно связано с кожей, а на отдельных участках вращало в толщу дермы. В местах врастания кожа с опухолью иссечены. Под оптическим увеличением выделены и отделены от основания опухоли сухожилия, нервы и магистральные сосуды кисти. Новообразование удалено макроскопически радикально и практически бескровно. Из соображений аластики кожа, прилегающая к поверхности опухоли, обработана аргонной плазмой. Ушивание раневой поверхности капроном. Спирт, асептическая повязка. На правое предплечье наложена гипсовая лангета.

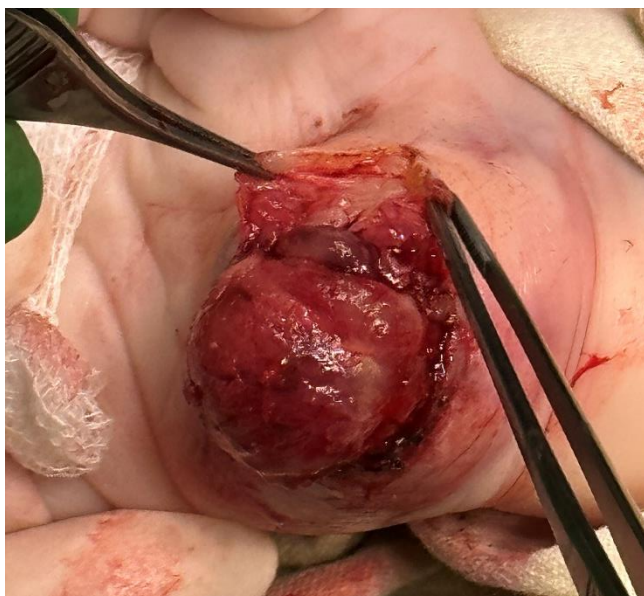


Рис. 3. Этап операции. Опухоль занимает практически всю ширину ладонной поверхности. Для удаления новообразования выполнен добавочный разрез кожи в поперечном направлении.

Гистологическое заключение (№H02747_22 - патологоанатомическое отделение Морозовской ГДКБ г. Москвы): инфантильная фибросаркома (ETV6-NTRK3 gene fusion). Препараты пересмотрены в НМИЦ им. Д. Рогачева – полное совпадение диагноза.

Течение послеоперационного периода без особенностей. Из-за большого натяжения кожи в области послеоперационного шва, заживление раны вторичным натяжением. В послеоперационном периоде проводилась восстановительная терапия под контролем врача по лечебной физкультуре. Следует отметить, что движения пальцев и правой кисти в лучезапястном суставе в полном объеме. Учитывая установленный морфологический диагноз и операционные находки ребенку в послеоперационном периоде назначена курсовая полихимиотерапия согласно имеющемуся международному протоколу лечения.

Таким образом,

- инфантильная фибросаркома - редкая злокачественная опухоль, регистрирующаяся у новорожденных и детей первого года жизни, чаще поражающая конечности. Поражение кисти при данной опухоли встречается крайне редко;
- для лечения опухоли применяются хирургический и лекарственный методы;
- особенности анатомии и физиологии кисти, младенческий возраст детей, требуют выполнения операции хирургами, имеющими опыт работы с опухолями данной сложной локализации;
- все этапы лечения должны выполняться в условиях специализированного детского онкологического стационара.

Проф. Т.А. Шароев