

ВНЕСКЕЛЕТНАЯ МИКСОИДНАЯ ХОНДРОСАРКОМА У 9-ЛЕТНЕЙ ДЕВОЧКИ: КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ И ОБЗОР ЛИТЕРАТУРЫ

А.С. Барбашова, Д.Б. Хестанов, Е.В. Михайлова, И.В. Каминская, Е.В. Захарова, Т.Р. Панферова

НИИ детской онкологии и гематологии ФГБУ «РОИЦ им. Н.Н. Блохина РАМН», г. Москва

Ключевые слова: саркомы мягких тканей, магнитно-резонансная томография, внескелетная миксоидная хондросаркома, редкие опухоли у детей

В сообщении представлено клиническое наблюдение о редкой злокачественной опухоли мягких тканей у 9-летней девочки. В результате полного клинического и инструментального методов обследования был определен предстоящий объем оперативного вмешательства и выполнена радикальная операция.

Введение

Внескелетная миксоидная хондросаркома (ВМХ) — очень редкая злокачественная опухоль мягких тканей, которая чаще встречается у лиц старше 35 лет, но также возможна и в детском возрасте. В литературе представлено несколько клинических наблюдений за больными с ВМХ. Максимальное количество наблюдений 87 пациентов с 1975 по 2008 г. было опубликовано командой из США, в которую вошли пациенты от 15 до 82 лет [1]. Отдельные клинические наблюдения ВМХ у детей различного возраста насчитывают 17 заболевших [2–4].

При этом отмечается преобладание лиц мужского пола в соотношении 2:1. Около 80% опухолей локализуется в области конечностей, преимущественно на бедре и в подколенной области, 20% — на туловище.

Внескелетная миксоидная хондросаркома отличается от других сарком своей уникальной гистологией и характерной хромосомной транслокацией, обычно расположенной в $t(9;22)(q22;q12.2)$, небольшая часть ВМХ имеет другую транслокацию $t(9;17)(q22;q11.2)$. Иммуногистохимически опухоль характеризуется положительной реакцией на S100 протеин и виментин и отрицательной на эпителиальные маркеры, такие как эпителиальный мембранный антиген и цитokerатины.

Внескелетная миксоидная хондросаркома относится к промежуточному классу опухолей, что подтверждается исследованиями с длительными перио-

дами наблюдения, которые демонстрируют высокий уровень местного рецидива опухоли и отдаленных метастазов, несмотря на длительное клиническое течение [1, 2]. Именно поэтому в настоящее время единственным радикальным лечебным мероприятием является широкое иссечение опухоли с или без лучевой терапии при локализованной стадии заболевания.

Клиническое наблюдение

Пациентка К., 9 лет, находилась в отделении опухолей опорно-двигательного аппарата НИИ ДОГ с диагнозом: «внескелетная миксоидная хондросаркома правой надключичной области, состояние после комбинированного лечения» (рис. 1).



Рис. 1. Внешний вид больной

Адрес для корреспонденции

Барбашова А.С.

E-mail: afina.barbashova@mail.ru

При физикальном осмотре пациентки выявлена безболезненная опухоль, плотной консистенции, больших размеров 6×7 см, с бугристой неровной поверхностью, не смещаемая относительно мягких тканей.

При радиоизотопном исследовании костной системы с ^{99m}Tc -технефором 370 МБк очагового поражения скелета не определялось, а при исследовании мягких тканей с ^{99m}Tc -технетрилом 370 МБк выявлено слабое накопление радиоизотопа в области надплечья справа.

По результатам УЗ-исследования выявлена овальной формы опухоль размером 63×64×57 мм. Опухоль низкой эхогенности, неоднородной структуры за счет жидкостной зоны с мелкодисперсной взвесью размером 30×10×24 мм. Степень васкуляризации опухоли повышенная. Корковый слой прилежащей ключицы не изменен. Поражения регионарных л/узлов не выявлено.

При использовании РКТ в мягкотканном режиме визуализировалась опухоль размером 75×61×45 мм, неоднородной структуры с участками пониженной (0–10 НУ) и повышенной плотности (45–60 НУ). Образование располагалось под акромиальным концом ключицы, приподнимая его, достигало ости правой лопатки. При в/в контрастировании отмечалось активное неоднородное накопление контрастного вещества опухолью (рис. 2). При РКТ

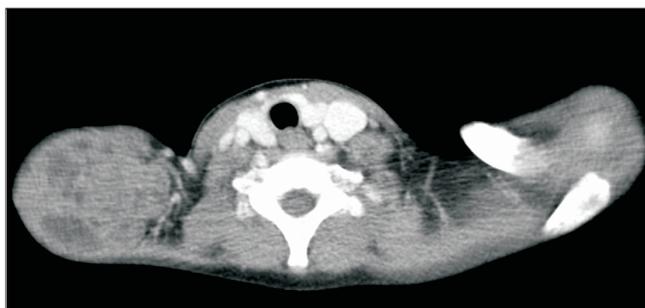
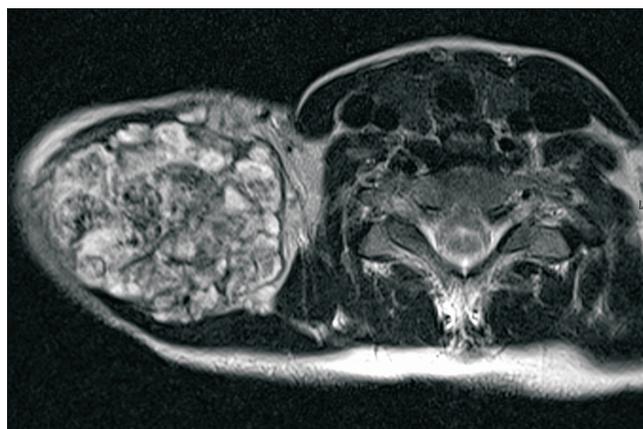


Рис. 2. РКТ с в/в контрастированием

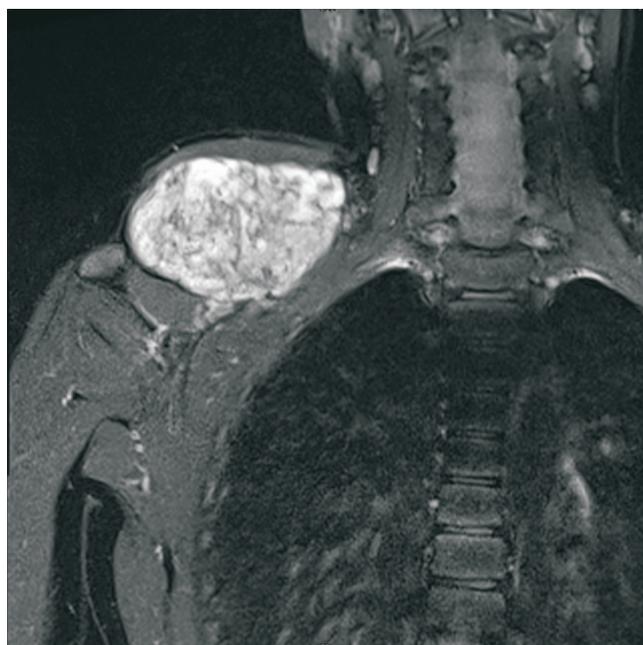
в костном режиме деструктивные изменения со стороны прилежащих костных структур и наличие периостальной реакции не определялись.

РКТ органов грудной клетки не выявило мета-статического поражения легочной ткани.

Пациентке в предоперационном периоде выполнена МРТ для оценки местной распространенности процесса и определения резектабельности опухоли. По данным МРТ, в области надплечья выявлена опухоль дольчатого строения, с наличием псевдокапсулы, неправильной формы по типу «песочных часов», окружающая ключицу спереди и сзади, оттесняющая ее кпереди и достигающая ости лопатки. МР-сигнал в режиме T2 и T2FS был смешанный, с преобладанием гипоинтенсивного сигнала от центральных отделов опухоли и зон с гиперинтенсивным сигналом по периферии (рис. 3). В режиме



а



б

Рис. 3: а. МРТ-исследование области надплечья, T2-ВИ в аксиальной проекции; б. T2 FS в коронарной проекции

T1 сигнал был изо- и гипоинтенсивный (рис. 4) [5]. МР-сигнал от костей не изменен. Опухоль располагалась межмышечно, оттесняя и истончая большую грудную мышцу, трапециевидную и дельтовидную мышцы. Магистральные сосуды в опухолевый процесс не вовлечены.

По данным комплексного рентгенологического обследования у пациентки диагностирована опухоль мягких тканей области надплечья без поражения костных структур.

После проведения 5 курсов неoadъювантной полихимиотерапии выполнено радикальное хирургическое вмешательство в объеме удаления опухоли правого надплечья с экстирпацией правой ключицы. Мышцы, прикрепляющиеся к правой ключице (m. trapezius, m. sternocleidomastoideus, m. deltoideus, m. pectoralis major), были резецированы в пределах здоровых тканей. Во время операции выявлено, что опухоль окутывает дистальный отдел ключицы.

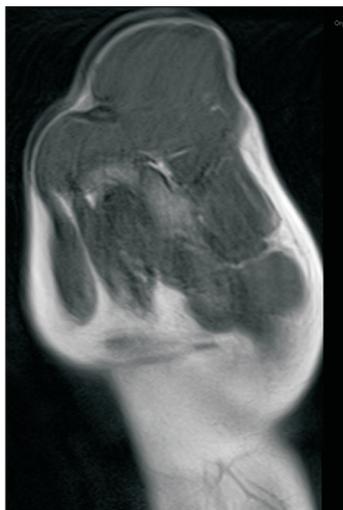


Рис. 4. МРТ-исследование, Т1-ВИ в сагиттальной проекции

Связи опухоли с магистральными сосудами, подключичными артерией и веной не выявлено.

Морфологическое исследование операционного материала

№ документа 42044/2010.

Макроскопическое описание: ключица длиной 9 см. Один из концов ключицы муфтообразно охватывает бугристая опухоль 7,5×7,5×5 см, в тонкой полупрозрачной капсуле, окруженная скудным количеством жировой ткани и скелетных мышц с кожным лоскутом 5,5×2,5 см. На коже белесоватый рубец длиной 4 см. Край резекции препарата на участке 8×6,5 см представлен капсулой опухоли. На разрезе опухоль дольчатого строения, серовато-белого цвета, с очагами миксоматоза и формированием кист. Опухоль интимно связана с ключицей, однако прорастания в костную ткань не обнаружено (рис. 5).

Микроскопическое описание: опухоль имеет строение внескелетной миксоидной хондросаркомы.

Таким образом, имеет место совпадение данных, полученных в ходе операции и гистологического изучения препарата, с данными МРТ, что демонстрирует высокую информативность метода в оценке



Рис. 5. Внешний вид макропрепарата

распространенности процесса и резектабельности опухоли, позволяет планировать объем оперативного вмешательства.

В послеоперационном периоде при комплексном обследовании признаков местного рецидива отдаленных метастазов не выявлено. Период наблюдения за ребенком составляет 3 года.

ЛИТЕРАТУРА

1. Alex D. Drilon, MD, Sanjay Popat, Gauri Bhuchar et al. Extraskeletal Myxoid Chondrosarcoma: a retrospective review from 2 Referral centers emphasizing long-term outcomes with surgery and chemotherapy. *Cancer*. 2008, v. 113 (12), p. 3364-3371.
2. David M. Parham, MD. Diagnosis and discussion: Extraskeletal Myxoid Chondrosarcoma. *ARCH pediatr adolesc med*. 1999, v. 153, p. 1108.
3. Hachitanda Y., Tsuneyoshi M., Daimaru Y. et al. Extraskeletal Myxoid Chondrosarcoma in young children. *Cancer*. 1988, v. 61 (12), p. 2521-2526.
4. Hal E. Palmer, Paula North, Richatd W. et al. Pathologic case of the month. *ARCH pediatr adolesc med*. 1999, v. 153, p. 1107.
5. Tateishi U., Hasegawa T., Nojima T., Takegami T., Arai Y. MRI features of extraskeletal myxoid chondrosarcoma. *Skeletal Radiol*. 2006, v. 35 (1), p. 27-33.

Статья поступила 18.03.2013 г., принята к печати 03.04.2013 г.
Рекомендована к публикации В.А. Соболевским

EXTRASKELETAL MYXOID CHONDROSARCOMA OF A 9-YEAR-OLD GIRL: CASE REPORT AND LITERATURE REVIEW

Barbashova A.S., Hestanov D.B., Mikhaylova E.V., Kaminskaya I.V., Zaharova E.V., Panferova T.R. N.N. Blokhin RCRC RAMS, Pediatric Oncology and Hematology Research Institute, Moscow

Key words: soft tissue sarcoma, magnetic resonance imaging, extraskeletal myxoid chondrosarcoma, a rare tumor in children

This is a case report of a rare malignant soft tissue tumor of a 9-year-old girl. The child underwent complete clinical and instrumental evaluation. As a result, surgical benefits and planning a surgical intervention volume was defined, and the child underwent radical surgery.