

УДК 616.24+616.27]-006.327.04-053.4

**ФИБРОСАРКОМА ЛЕГКОГО И СРЕДОСТЕНИЯ У РЕБЕНКА ЧЕТЫРЕХ ЛЕТ***И.П. Журило<sup>1</sup>, В.К. Литовка<sup>2</sup>, К.В. Латышов<sup>1</sup>*<sup>1</sup>Донецкий национальный медицинский университет им. М. Горького<sup>2</sup>Областная детская клиническая больница, г. Донецк

Медиастинальные новообразования представляют сложный и малоизученный раздел онкопедиатрии. Это группа разнообразных опухолей и опухолеподобных образований, которые, в большинстве случаев имеют дизонтогенетическое происхождение и составляют, по данным разных авторов, 0,5-3% солидных процессов всех локализаций у детей [3, 5, 6]. Большинство опухолей и опухолеподобных образований у детей исходит именно из средостения, что отчасти объясняет относительную редкость новообразований легких в детском возрасте [1]. В специальной литературе средостение сравнивается с «бермудским треугольником» в связи со сложностью клинического распознавания каких-либо патологических процессов данной локализации. Лишь появление симптомов, обусловленных компрессией окружающих органов и тканей в ограниченном грудной клеткой пространстве, дает возможность заподозрить наличие онкопатологии. Большинство бессимптомно протекающих поражений средостения обнаруживается при профилактических или связанных с какой-либо сопутствующей патологией рентгенологических обследованиях [5, 8, 10].

Опухоли легких наблюдаются в 4 раза реже новообразований средостения [2, 7]. Симптоматика их разнообразна и зависит от локализации опухоли, ее размеров, темпов роста, степени нарушения бронхиальной проходимости. Так, при развитии опухоли в долевых или главных бронхах кашель встречается у 80% больных [9]. Иногда новообразования развиваются бессимптомно и обнаруживаются при плановом или внеочередном рентгенологическом исследовании, выполняемом в связи с положительной реакцией Манту или подозрением на пневмонию. Ультразвуковое исследование также позволяет подтвердить предполагаемый диагноз опухоли [4].

Среди наблюдаемых нами детей с опухолями легких и средостения в одном случае встретилась фибросаркома. В приводимых в литературе сводных статистических данных различных авторов [11] случаи фибросаркомы

единичны и составляют 0,3% общего массива больных (2 наблюдения из 677). По данным S.Shochat [12], в структуре первичных опухолей легких у детей эта опухоль встретилась у 28 (7,31%) из 383 пациентов.

В доступной литературе мы не встретили описание случая сочетанного поражения фибросаркомой легкого и средостения. Приводим собственное наблюдение.

Ребенок А., 4 лет (история болезни № 13005), поступил в клинику 08.11.2007 г. без жалоб. Со слов родителей 08.10.2007 г. мальчик находился на стационарном лечении по поводу правосторонней пневмонии. Получил антибактериальную терапию с положительным эффектом. На контрольной рентгенограмме органов грудной клетки от 19.10.2007 г. слева в S1 дополнительное овоидное образование 3,5×2,2 см с нечеткими контурами, сливающееся с тенью средостения средней интенсивности, без дополнительных включений (рис. 1). На остальном протяжении и справа – без особенностей. Сердце и синусы не изменены. Была заподозрена киста (опухоль?) верхней доли левого легкого – больной направлен в клинику для оперативного лечения. При поступлении общее состояние тяжелое по заболеванию. Самочувствие удовлетворительное.



**Рис. 1.** Обзорная рентгенограмма больного А. (от 19.10.2007 г.) перед выполнением оперативного вмешательства.

Ребенок в сознании, на осмотр реагирует адекватно. Кожные покровы обычной окраски, чистые. Перкуторно ясный легочный звук, аускультативно жесткое дыхание, хрипов нет, тоны сердца ритмичные. Живот правильной формы, симметричный, участвует в акте дыхания. При пальпации мягкий, безболезненный. Симптом Пастернацкого отрицательный. Почки, селезенка не пальпируются. Стул и мочеиспускания не нарушены. В клинике обследован.

Спиральная компьютерная томография органов грудной клетки: в проекции корня левого легкого, распространяясь вверх парамедиастенально определяется дополнительное образование, размерами 3,2×2,4 см, неоднородной структуры с достаточно четкими контурами. Дополнительных образований, инфильтратов в правом легком не выявлено. Плевральные полости с обеих сторон свободны. В средостении паратрахеальные и бифуркационные лимфоузлы не увеличены. Размер тимуса 2,8×1,5 см. В общем анализе крови: гемоглобин – 140 г/л, эритроциты – 4,3 Т/л, цветной показатель – 0,9; лейкоциты – 9 Г/л, СОЭ – 9 мм/ч, эозинофилы – 5, палочкоядерные – 2, сегментоядерные – 30, лимфоциты – 52, моноциты – 11, тромбоциты – 279 Г/л (653:1000). В общем анализе мочи без патологии. Биохимические анализы крови: общий белок – 72,2 г/л, АсАТ – 0,28 ммоль/л, АлАТ – 0,31 ммоль/л. Выставлен предварительный диагноз: опухоль заднего средостения слева.

13.11.2007 г. произведена операция – передне-боковая торакотомия слева, удаление опухоли (хирург – проф. И.П. Журило). По вскрытии плевральной полости выпота



**Рис. 2.** Обзорная рентгенограмма больного А. (от 21.01.2009 г.) спустя 1 год 2 месяца после операции.

нет. При ревизии установлено, что опухоль располагается в верхней доле левого легкого, у его корня и распространяется субплеврально на заднее средостение. Размеры опухоли 3,5×2,5×2,5 см, медиастинальная ее часть интимно прилежит к дуге аорты. Висцеральная плевро в поперечном направлении на протяжении 2,5 см вскрыта над опухолевым узлом. Последний тупым путем вылушен и поэтапно удален. Ткань опухоли сиренево-розового цвета, вида «рыбьего мяса», сочная. Отмечается умеренное кровотечение из ложа удаленного опухолевого узла. Отдельными узловатыми швами рассеченная плевро ушита на всем протяжении с подшиванием дна раны – кровотечение остановилось. На фоне гипервентиляции все отделы легкого, в том числе и верхняя доля расправились. Выделения воздуха из зоны удаленной опухоли нет. Плевральная полость дренирована полихлорвиниловым дренажом по средней подмышечной линии в VII межреберье. Операционная рана ушита. Из плевральной полости аспирировано до 150 см<sup>3</sup> воздуха и скудное количество геморрагического содержимого. Разрежение устойчивое. Макропрепарат: фрагменты опухоли общими размерами 3,5×2,5×2,5 см, сиренево-розового цвета, вида «рыбьего мяса».

Гистологическое заключение (№ 8808-17): фибросаркома ювенильного типа. Пациент получил 9 курсов полихимиотерапии (Цисплатин – 1 день; Доксорубин – 2 и 3 дни; Винкристин – 5 день; Циклофосфан – 6 день). По данным контрольной рентгенографии органов грудной клетки (20.01.2009 г.): легочные поля без очаговых теней (рис. 2), легочный рисунок нечеткий, слева – плевральный тяж, корни структурные, сердце широко лежит на диафрагме, средостение и синусы в норме.

Компьютерная томография органов грудной клетки (04.02.2009 г.): дополнительных образований в левом и правом легком нет. Плевральные полости с обеих сторон свободные, междолевая щель слева уплотнена. В передне-верхнем средостении (проекция тимуса) визуализируются структуры размерами 2,8×1,2 см (тимус?), увеличенные лимфоузлы в средостении не определяются. Ультразвуковое исследование органов брюшной полости и забрюшинного пространства без патологии. В настоящее время данных в пользу рецидива и метастазов опухоли нет. Наблюдается онкологом.

## ЛИТЕРАТУРА

1. Ашкрафт К.У. Детская хирургия / К.У. Ашкрафт, Т.М. Холдер. – СПб.: Хардфорд, 1996. – 384 с.
2. Ашкрафт К.У. Детская хирургия. / К.У. Ашкрафт, Т.М. Холдер. – СПб.: Раритет-М, 1999. – 400 с.
3. Бондарь И.В. Клинические проявления и диагностика опухолей средостения в детском возрасте / И.В. Бондарь, В.И. Лебедев, Ю.В. Пашков // Вестник Российской Академии медицинских наук. – 2000. – № 6. – С. 24-27.
4. Ультразвуковая диагностика опухоли легкого / Н.П. Васильева, А.А. Гумеров, Ш.С. Ишимов, Р.Ш. Хасанов // Эхография (Рос. ультразвуковой журн.). – 2003. – № 1. – С. 44-46.
5. Исаков Ю.Ф. Опухоли и кисты грудной полости у детей / Ю.Ф. Исаков, Э.А. Степанов. – М.: Медицина, 1975. – 312 с.
6. Кулева С.А. Злокачественные новообразования средостения у детей / С.А. Кулева, Б.А. Кольгин // Вестник хирургии. – 2003. – № 2. – С. 46-48.
7. Макаров А.В. Врожденные аномалии развития бронхолегочной системы (диагностика, хирургическое лечение) / А.В. Макаров, П.П. Сокур // Український пульмонологічний журнал. – 2003. – № 2. – С. 72-74.
8. Москаленко В.З. Диагностика і лікування пухлин та пухлиноподібних утворень грудної порожнини у дітей / В.З. Москаленко, В.К. Літовка, Г.О. Сопов // Шпитальна хірургія. – 2001. – № 4. – С. 111-114.
9. Москаленко В.З. Диагностика и лечение опухолей и опухолеподобных новообразований средостения у детей / В.З. Москаленко, В.К. Литовка, И.П. Журило // Проблеми сучасної торакальної хірургії: твори та тези доповідей науково-практичної конференції. – Сімеїз-Кривий Ріг. – 2005. – С. 43-47.
10. Pediatric neurofibrosarcoma / H. Neville, C. Corpron, M.L. Blakely, R. Andrassy // J. Pediatr. Surg. – 2003. – Vol. 38, № 3. – P. 343-346.
11. Philippart A.I. Benign Mediastinal Cysts and Tumors / A.I. Philippart, D.L. Farmer // Pediatric Surgery. – St.Louis; Baltimore; Boston ... : Mosby, 1998. – P. 839-851.
12. Shochat S. Tumors of the Lung / S. Shochat // Pediatric Surgery. – St.Louis; Baltimore; Boston ... : Mosby, 1998. – P.921-924.