

В.А. Скобелев, М.П. Разин

СОЧЕТАНИЕ ДВУХ ОПУХОЛЕЙ СРЕДОСТЕНИЯ РАЗЛИЧНОГО ГЕНЕЗА В МЛАДЕНЧЕСКОМ ВОЗРАСТЕ

Кировская государственная медицинская академия

V.A. Skobelev, M.P. Razin

THE COMBINATION OF TWO MEDIASTINAL TUMORS WITH VARIOUS GENESIS IN INFANCY

Kirov State Medical Academy

Авторами представлено описание редкого клинического случая сочетания двух различных по генезу опухолей средостения у одного ребенка грудного возраста. По данным антенатального УЗИ, подозревался «кистозно-аденоматозный порок развития легких». Клиника сердечно-легочной недостаточности манифестировала со вторых суток жизни, но в скором времени минимизировалась.

В возрасте 1 года младенец поступил в хирургическое отделение Кировской областной детской клинической больницы, где ему были выполнены клинические, биохимические, иммунологические, бактериологические, лучевые и инструментальные исследования. С диагнозом «опухоль верхней части правого гемиторакса без клиники внутригрудного напряжения» был взят на операцию. В ходе операции выяснилось, что опухоль состоит из двух компонентов: половину грудной полости занимало образование, интимно предлежащее к вилочковой железе, бугристое, неровное, фибрированное, с включениями различной плотности и собственно тимомы визуально правильного тимического строения, также предлежащая к вилочковой железе. Обе опухоли удалось полностью удалить. Гистологическое заключение подтвердило факт сочетания у одного больного зрелой тератомы средостения и тимомы, что является крайне редким клиническим наблюдением.

Проведенные лечебно-диагностические мероприятия привели к полному излечению больного.

Ключевые слова: тератома средостения, тимомы, оперативное лечение, младенцы.

Authors described a rare clinical case combination of two different genesis of mediastinal tumors in one infant. According to antenatal ultrasound «cystic adenomatous malformation of the lungs» was suspected. Cardiopulmonary failure clinic manifested at the second day of life, but soon it was minimized.

At the age of 1 an infant was admitted to the surgical department of the Kirov Regional Pediatric Hospital, where he met clinical, biochemical, immunological, bacteriological, ray and instrumental investigations. The infant was operated with a diagnosis of «tumor of the upper right hemithorax without intrathoracic stress clinic». During the operation, it was found out that the tumor was composed of two parts: half of the chest cavity was occupied by tumor, closely presented to the thymus: rough, uneven, fibrous, with inclusions of different density and the actual thymoma with visually correct thymic structure, presenting to the thymus too. Both tumors were removed. Histological conclusion confirmed

the combination of mature teratoma mediastinal and thymoma in one patient, which is extremely rare clinical observation.

The treatment and diagnostic measures have led to a complete recovery of the patient.

Key words: mediastinal teratoma, thymoma, surgical treatment, infants.

О тератоидном образовании средостения впервые сообщил А.П. Буйвид в 1889 г. [2]. Тератомы головы и шеи встречаются у детей исключительно редко (1 на 20000–40000 живых новорожденных), средостения – немногим чаще, составляя не более 5% от всех герминогенных опухолей [5, 7, 8]. Герминогенные опухоли происходят из примордиальных полипотентных герминогенных клеток (ППГК), которые зарождаются на 4–6 неделях внутриутробного развития в энтодермальном желточном мешке. После этого они мигрируют по направлению к каудальной части плода (к урогенитальному гребню), где в дальнейшем дают начало формированию половых органов. В случае отклонения от нормального пути миграции ППГК могут осесть на любом его уровне, в дальнейшем эти «заблудившиеся» клетки могут стать источником опухолевого роста. Именно этим обусловлен тот факт, что внегонадные герминогенные опухоли встречаются тем реже, чем краниальнее они располагаются у больного. Так как ППГК способны быть основой формирования любого из трех зародышевых листков и их комбинаций, возникающие из них опухоли могут иметь самый разнообразный гистогенез. Мультипотенциальность этих клеток объясняет размах гистологических форм опухолей, их миграционных моделей и разнообразие их первичных локализаций.

Зрелые тератомы (G0 по классификации F. Gonzalez-Crussi, 1982) встречаются в 54,5% случаев [3, 5]. Злокачественные формы при рождении ребенка составляют лишь 2%, но с возрастом удельный вес их быстро увеличивается и к 6 месяцам доля их в общей структуре вырастает до 50–70%. Ряд хирургов [6] считают, что успех хирургического лечения при тератоме зависит только от того, возможно ли ее радикальное оперативное удаление, но не от степени зрелости тератомы, наличия в опухоли незрелой кишечной ткани, элементов желточного мешка [1, 4].

Мы представляем вниманию собственное описание очень редкого клинического случая сочетания двух опухолей средостения различного происхождения у одного ребенка грудного возраста.

Больной С. родился 25.02.2014 г. от второй беременности (первая закончилась родами в 2009 г., ребенок здоров), протекавшей на фоне анемии, вегето-сосудистой дистонии по гипертоническому типу. Пренатально по УЗИ диагностировался «кистозно-аденоматозный порок развития легких». Роды вторые, на сроке 40 недель гестации, физиологические, с тугим обвитием пуповины вокруг шеи. По шкале Апгар оценен на 7/8 баллов, масса при рождении 3250 г, длина 52 см, окружность головы 34 см, окружность груди 33 см. Состояние после рождения средней тяжести, вскармливание смешанное, в анализах крови: гемоглобин 210 г/л, эритроциты $5,6 \cdot 10^{12}/л$, лейкоциты $19 \cdot 10^9/л$, тромбоциты $262 \cdot 10^9/л$, билирубин пуповинной крови 39 ммоль/л. В первые 2 суток жизни отмечалась тахипноэ при нагрузке до 60 в минуту, тахикардия до 160–170 в минуту. На УЗИ вилочковой железы выявлялось «объемное образование тимуса, выраженная тимомегалия, кардиомегалия».

Поступил в хирургическое отделение Кировской областной детской клинической больницы

03.04.2014 г. На момент поступления жалоб нет, состояние удовлетворительное, питание удерживает, дисфагии нет. Кожа и видимые слизистые чистые, физиологической окраски. Подчелюстные и подмышечные лимфоузлы: единичные, мелкие, подвижные, безболезненные. Костно-мышечная система без видимой патологии. Грудная клетка симметричная, обычной формы и размеров. Перкуторный звук не изменен, дыхание пуэрильное, справа несколько ослаблено, хрипов нет, ЧД – 46 в минуту. Область сердца визуально не изменена, границы сердца не расширены. Тоны сердца ясные, ритмичные, ЧСС – 142 в минуту. Живот не вздут, мягкий, при пальпации безболезненный во всех отделах. Печень эластичная, не увеличена. Селезенка также не увеличена. Мочеполовая система сформирована правильно, по мужскому типу. Анус расположен нормально. Физиологические отправления в норме.

По скринингу выявлен повышенный уровень иммунореактивного трипсина в крови (обследование на муковисцидоз): скрининг-тест 02.03.2014 г. – 149,45 нг/мл, ре-тест 20.03.2014 г. – 107,2 нг/мл. Хлориды пота («Нанодакт») – 39 ммоль/л (норма). Кровь на маркеры гепатитов 31.03.14 г.: HBsAg, aHCV не обнаружены. Клинический анализ крови 31.03.14 г.: лейкоциты $11,7 \cdot 10^9$ /л, эритроциты $3,99 \cdot 10^{12}$ /л, гемоглобин 134 г/л, гематокрит 37,8%, тромбоциты $411 \cdot 10^9$ /л, эозинофилы 1%, палочкоядерные 1%, сегментоядерные 38%, лимфоциты 49%, моноциты 11%, скорость оседания эритроцитов 15 мм/час. Клинический анализ мочи 09.04.14 г.: соломенная, прозрачная, слабокислая, белок 0,126 (норма до 0,093), глюкозы нет, лейкоциты до 3, эритроциты 1–3 в поле зрения, эпителий плоский единичный, слизь + рН крови 09.04.14 г. 7,257, рСО₂ – 48,2 мм.рт.ст., рО₂ – 34,9 мм.рт.ст., сНСО₃ – 21,0 ммоль/л, BE – 5,9 ммоль/л, BEesf – 6,1 ммоль/л, BV – 39,7 ммоль/л, SO₂ 64,9%. Анализ кала 08.04.14 г.: при посевах кала роста патогенных микробов кишечной группы не обнаружено. Биохимический анализ крови 04.04.14 г.: АЛТ 21,3 ммоль/л, АСТ 53,5 ммоль/л, холестерин 3,33 ммоль/л, креатинин 40,5 мкм/л, общий белок 56,5 г/л, мочевины 1,68 ммоль/л. Группа крови 04.04.14 г.: А(II) «+» (положительная) D+c+. Электролиты 04.04.14 г.: Na⁺ 136,3 ммоль/л, Cl⁻ 102,2 ммоль/л, K⁺ 5,6 ммоль/л, iCa 1,367 ммоль/л, Osm 272,1 мОсм/кг. Альфа-фетопротеин 04.04.14 г.: 800,0 мЕ/мл; ЭКГ 07.04.14 г. – без отклонений. Компьютерная томография: «опухолевидное образование средостения.» Рентгенография грудной клетки 03.04.2014 г.: «в верхней части правой половины грудной клетки образование, занимающее 2/3 объема грудной полости, без смещения средостения и трахеи.» Заключение: у ребенка опухоль верхней части правого гемиторакса без клиники внутригрудного напряжения.

Был прооперирован 09.04.2014 г. Выполнена торакотомия в 4-м межреберье справа. Выявлено, что опухоль состоит из двух компонентов: половину грудной полости занимает образование, интимно прилежащее к вилочковой железе, бугристое, неровное, фибрированное, с включениями различной плотности (макроскопически – тератома) и собственно тимомы визуальное правильное тимического строения. Правое легкое трехдольное, смещено кзади и вниз. Опухоль, состоящая из двух частей (тератомы и тимомы), отделена от верхней полой вены, аорты, брахецефального ствола, перикарда. При выделении опухоли перикард вскрыт. Опухоль размером 10x7x7 см удалена полностью. Средостенный лимфоузел взят на гистологическое исследование. Швы на перикард, париетальную

плевру, правое легкое расправлено. Плевральная полость дренирована трубкой с пассивной аспирацией. Грудная стенка ушита послойно, наложена асептическая повязка. Для дальнейшего лечения ребенок переведен в отделение анестезиологии и реанимации. Послеоперационный период протекал гладко. Получал кристаллоиды, гепарин, допмин, фентанил, дицинон, цефутоксим. Через 4 дня выведен в хирургическое отделение. Рентгенография грудной клетки от 14.04.2014 г. – без особенностей, состояние после операции. Швы сняты 18.04.14 г., рана зажила первично.

Гистологическое заключение от 09.04.14 г.: № 35634-6: зрелая тератома средостения; № 35637-1: в исследуемых срезах ткань вилочковой железы дольчатого строения с обычной структурой; № 35642-1: ткань лимфатического узла с явлениями хронического лимфаденита. Окончательный диагноз: зрелая тератома и тимомы средостения (D 38.4).

Ребенок 21.04.14 г. в удовлетворительном состоянии выписан домой с рекомендациями. Катамнестическое наблюдение в течение полугода после операции отклонений в развитии не выявило.

Список литературы

1. Гераськин А.В., Мокрушина О.Г., Морозов Д.А., Ахунзянов А.А., Гумеров А.А. Состояние и перспективы совершенствования хирургической помощи новорожденным с пороками развития // Российский вестник перинатологии и педиатрии, 2009. № 54 (6). С. 7–12.
2. Кузнецов И.Д., Розенитраух Л.С. Рентгенодиагностика опухолей средостения. М.: Медицина, 1970.
3. Морозов Д.А., Пименова Е.С., Дворяковский И.В., Талалаев А.Г. Тиреоидные тератомы у новорожденных // Детская хирургия, 2014. № 5. С. 33–36.
4. Морозов Д.А., Пименова Е.С., Филиппова С.И., Шишканов В.П., Попылькова Т.В., Тарасова Д.С. Хирургическое лечение тератоидных опухолей у детей (мультицентровое исследование, анализ 100 случаев) / В кн.: Материалы X Российского конгресса «Инновационные технологии в педиатрии и детской хирургии». М., 2011. С. 397–398.
5. Турабов И.А., Разин М.П. Онкологические и опухолеподобные заболевания детского возраста: Учебное пособие для студентов медицинских вузов – Архангельск: Изд-во СГМУ, 2013. 105 с.
6. Heerema-McKenney A., Harrison M.R., Bratton B., Farrell J. et al. Congenital teratoma: a clinicopathologic study of 22 fetal and neonatal tumors // Am. J. Surg. Pathol., 2005. Vol. 29 (1). P. 29–38.
7. Kim E., Bae T.S., Kwon Y., Chung K.W., Kim S.W. et al. Primary malignant teratoma with a primitive neuroectodermal tumor component in thyroid gland: A case report. // J. Korean Med. Sci., 2007. Vol. 22 (3). P. 568–571.
8. Kuo T.N., Sun Y.H., Hong N.S., Tsai H.C., Lin M.Y. et al. Multidisciplinary examination for prenatal diagnosis of posterior cervical teratoma in early second trimester // Taiwan J. Obstet. Gynecol., 2013. Vol. 52(2). P. 270–272.

Сведения об авторах

Скобелев Валентин Александрович – к. м. н., заведующий хирургическим отделением Кировской областной детской клинической больницы. Тел. (8332) 62-11-15.

Разин Максим Петрович – д. м. н., профессор, заведующий кафедрой детской хирургии Кировской ГМА, тел. (8332) 51-26-79. E-mail: mprazin@yandex.ru.