

10. Madsing A., Nischal K. Pediatric cataract: challenges and future directions. Clin. Ophthalmol. 2015. 7(9). P.77 – 90. Doi: 10.2147 / OPTH.S59009.

11. Pichi F., Lembo A., Scrafino M. et al. Genetics of congenital cataract. Dev. Ophthalmol. 2016. 57. P.1 -14. Doi: 10.1159 / 000442495.

12. Sheeladevi S., Lawrenson J.G., Fielder A.R. et al. Global prevalence of childhood cataract: a systematic review. Eye 30. 2016. P. 1160 – 1169. Doi: 10.1038 / eye/ 2016.156.

13. Tartarella M.B., Britez – Colombi G.F., Milhomen S. et al. Pediatric cataracts: clinical aspects, frequency of strabismus and chronological, etiologial and morphological

features. Arg, Bras. Ophthalmol. 2014. 77(3). P. 143 – 147. Doi: 10.5935 / 0004 – 2749. 20140037.

14. Wu X., Long E., Lin H. et al. Prevalence and epidemiological characteristics of congenital cataract: a systematic review and meta – analysis. Sci. Rep. 2016. 6. P. 1 – 10. Doi: 10.1038 / 28564.

DOI 10.25789/YMJ.2024.85.34

УДК 616-381-002.17-052.3

С.А. Николаева, В.Б. Егорова, С.А. Кондратьева, А.Ю. Тарасов, Е.П. Яковлев, Я.А. Мунхалова, С.А. Евсева

РЕДКИЙ СЛУЧАЙ ВОСПАЛИТЕЛЬНОЙ МИОФИБРОБЛАСТИЧЕСКОЙ ОПУХОЛИ БРЮШНОЙ ПОЛОСТИ У РЕБЕНКА

В статье представлен клинический случай редкой воспалительной миофибробластической опухоли брюшной полости у мальчика 6 лет. У ребенка отмечалась высокая лихорадка, в лабораторных анализах выявлено повышение белков острой фазы, по данным инструментальных исследований – большая опухоль брюшной полости, без четкой органопринадлежности. При лапароскопической ревизии установлена возможность тотального удаления опухоли, выполнена лапаротомия, и опухоль была радикально удалена.

Ключевые слова: редкие опухоли, дети, воспалительная миофибробластическая опухоль, транслокация гена ALK.

The article presents a clinical case of a rare inflammatory myofibroblastic tumor of the abdominal cavity in a 6-year-old boy. The child had a high fever, laboratory tests revealed an increase in acute phase proteins, and according to instrumental studies - a large tumor of the abdominal cavity, without a clear organ affiliation. During laparoscopic revision, the possibility of total tumor removal was established; laparotomy was performed and the tumor was radically removed.

Keywords: rare tumors, children, inflammatory myofibroblastic tumor, ALK gene translocation.

Введение. Воспалительная миофибробластическая опухоль (ВМО) – редкая опухоль с неопределенным биологическим поведением, для которой характерна гетерогенность как гистологической картины, так и молекулярно-генетических изменений, лежащих в основе его развития [1]. Этиология и патогенез ВМО до конца не изучены. Описаны несколько факторов риска, включая курение, травму и системную IgG4-ассоциированную склерозирующую болезнь, также существуют гипотезы, предполагающие неадекватный иммунологический ответ на повреждение тканей. В качестве этиологиче-

ских агентов чаще рассматриваются вирус герпеса человека 8-типа и вирус Эпштейна-Барр [6]. Диагноз ВМО долгое время был диагнозом исключения с широким дифференциальным диагнозом, варьирующимся от локального воспалительного процесса и идиопатического забрюшинного фиброза до воспалительной фибросаркомы. Выявление перестроек гена *ALK* внесло значительный вклад в понимание механизмов, лечения этой редкой мезенхимальной опухоли.

Наиболее часто данное заболевание описано в детском и юношеском возрасте, в основном локализуется в легких, брюшной полости, забрюшинном пространстве и мягких тканях таза. ВМО имеет характер локального инвазивного роста, может рецидивировать, но при этом редко метастазирует [2, 3]. Клиническая картина зависит от локализации опухоли, часто сопровождается общими симптомами воспаления в виде лихорадки или недомогания. К лабораторным проявлениям ВМО относятся лейкоцитоз, повышение уровня белков острой фазы: С-реактивного белка, СОЭ, фибриногена. Рентгенологическая картина ВМО неспецифична и часто интерпретируется как злокачественные новообразования. Гисто-

логическое исследование является решающим в постановке правильного диагноза [5].

На молекулярном уровне примерно половина ВМО содержат клональную цитогенетическую aberrацию – транслокацию гена *ALK*, что позволяет дифференцировать ВМО от других веретенноклеточных опухолей у детей и является мишенью при неоперабельных и рецидивирующих случаях. Радикальная операция является основой в лечении ВМО [1].

В целом ретроспективные исследования показали, что ВМО имеет благоприятный прогноз. 5-летняя бессобытийная выживаемость (EFS) и общая выживаемость (OS) составляют 82,9 и 98,1% соответственно [7].

Цель исследования: описание редкого случая воспалительной миофибробластической опухоли в брюшной полости у ребенка.

Материалы и методы. Проведен ретроспективный анализ истории болезни пациента, находившегося в онкогематологическом и хирургическом отделениях ПЦ ГАУ РС(Я) «РБ №1-НЦМ им. М.Е. Николаева». В онкогематологическом отделении проведено полное углубленное обследование. Проведены лабораторные анализы

Педиатрич. центр ГАУ РС(Я) «РБ№1-НЦМ им. М.Е. Николаева», г. Якутск: **НИКОЛАЕВА Саргылана Афанасьевна** – врач-онколог, gematologia@mail.ru, **КОНДРАТЬЕВА Саргылана Афанасьевна** – врач-онколог, **ТАРАСОВ Антон Юрьевич** – зав. отд., **Яковлев Евгений Прокопьевич** – зам. директора.

ЕГОРОВА Вера Борисовна – к.м.н., доцент МИ СВФУ им. М.К. Аммосова, veraborisovna@yandex.ru; **МУНХАЛОВА Яна Афанасьевна** – к.м.н., зав. кафедрой МИ СВФУ им. М.К. Аммосова; **ЕВСЕЕВА Сардана Анатольевна** – к.м.н., с.н.с. ЯНЦ КМП.

(общий анализ крови и мочи, биохимический анализ крови, исследование свертывающей системы) и инструментальные исследования (УЗИ органов брюшной полости, ЭКГ, компьютерная томография органов грудной клетки и органов брюшной полости, МРТ органов брюшной полости с контрастным усилением). Гистологическое исследование операционного материала проведено в НМИЦ ДГОИ им. Д. Рогачева.

Клинический случай. Мальчик 6 лет, заболел остро с повышением температуры тела $38,5^{\circ}\text{C}$. При обследовании в условиях ЦРБ в клиническом анализе крови был выявлен лейкоцитоз до 11 тыс./мкл с нейтрофильным сдвигом, нормохромная анемия с гемоглобином 82 г/л, тромбоцитоз 874 тыс./мкл, ускоренное СОЭ 60 мм/ч. Была назначена антибактериальная терапия в комбинации 2 препаратов: цефотаксима 610 мг х 3 раза в/в, амикацина 135 мг х 2 в/в и гепарин, однако эффекта от лечения не было. В связи с высокой лихорадкой, нарастающей гиперфибриногенемией и СОЭ с подозрением на мультисистемный воспалительный синдром был госпитализирован в Педиатрический центр ГАУ РС(Я) «РБ №1- НЦМ им. М.Е. Николаева».

При поступлении состояние ребенка тяжелое, обусловлено лихорадкой 39°C , отмечалась выраженная бледность кожного покрова, периферические лимфатические узлы, печень, селезенка не увеличены. Пальпировалось образование из-под левого подреберья +4 см. Дыхание, гемодинамика, мочеиспускание не нарушены. В клиническом анализе крови выявлена тяжелая нормохромная анемия (Hb 60г/л), лейкоцитоз 11 тыс./мкл с нейтрофильным сдвигом, тромбоцитоз до 1000 тыс./мкл, ускоренное СОЭ 78 мм/ч, гиперфибриногенемия (12 г/л), повышенный уровень Д димера (3,69 мкг/мл) и СРБ (236 мг/л). В биохимическом анализе крови и общем анализе мочи без патологии.

С диагностической целью была выполнена компьютерная томография грудной и брюшной полости. Выявлено образование брюшной полости размерами $3 \times 4,5 \times 7,5$ см, с накоплением контрастного вещества. Образование прилежит к хвосту поджелудочной железы, петлям кишечника (рис. 1).

В онкогематологическом отделении были проведены исследования для определения распространенности опухолевого процесса, признаков метастазирования не выявлено.

Также было выполнено МРТ исследование (рис.2).

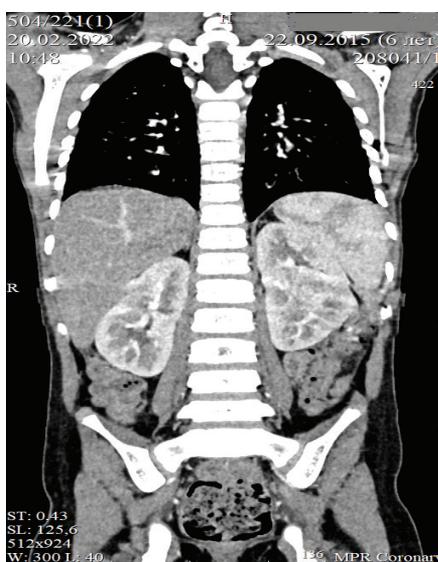


Рис. 1. КТ грудной клетки и брюшной полости: образование брюшной полости

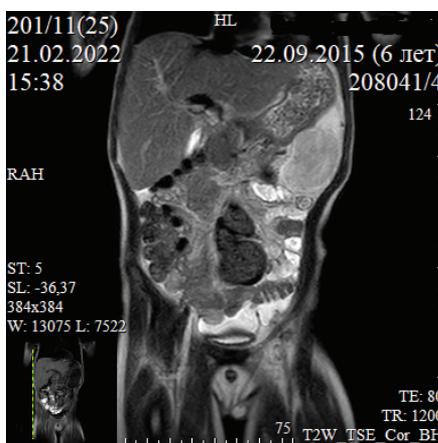


Рис. 2. МРТ брюшной полости: образование правой половины живота



Рис. 3. Фото операции: опухолевидное образование

По данным МРТ и КТ определить органопринадлежность не удалось, поэтому для определения гистологической принадлежности и ревизии опухоли была запланирована лапаро-

скопическая биопсия. При лапароскопической ревизии брюшной полости на верхнем этаже слева было обнаружено опухолевидное образование, интимно прилежащее к телу желудка по большой кривизне и поперечно-ободочной кишке, размером $12 \times 8,0$ см. Интраоперационно был создан консилиум, решением которого с учетом высокой васкуляризации образования и возможности полного удаления опухоли решено перейти на открытый доступ. После трехкратной обработки слева выполнен поперечный разрез – лапаротомия. Опухолевидное образование вывихнуто в рану (рис. 3).

При ревизии образование интимно прилегает к телу желудка по большой кривизне и поперечно-ободочной кишке. Аппаратом Лигашу образование отсечено, удалено. Взята биопсия лимфатических узлов желудочно-ободочной связки №1, брыжеечно-поперечно-ободочной связки №2. Образование и лимфоузлы были направлены на гистологическое исследование в НМИЦ ДГОИ им.Д.Рогачева.

На вторые сутки после удаления образования отмечаются нормализация температуры, СОЭ, постепенное снижение уровня фибриногена и СРБ, тромбоцитов до нормы.

По данным гистологического исследования опухоль в толстой фиброзной капсуле, края резекции без опухолевого роста. Неопластическая ткань представлена длинными переплетающимися пучками клеток веретеновидной формы среднего размера с небольшим количеством эозинофильной цитоплазмы и овоидными ядрами. Строма склерозирована с обильной лимфоплазмочитарной инфильтрацией. Выявлена экспрессия SMA, ALK D5F3. Лимфатические узлы №1, 2 без роста опухоли.

Материал далее был направлен на молекулярно-генетическое исследование в «НМИЦ онкологии им. Н.Н. Петрова». Методом обратнo-транскрипционной ПЦР, секвенирования выявлена несбалансированная экспрессия гена *ALK*, обнаружен химерный транскрипт TPM4ex7-ALKex20. Таким образом, у ребенка выявлена мишень для таргетной терапии, которая может быть зарезервирована на случай нерезектабельного рецидива заболевания. При контрольном исследовании данных за рецидив опухоли у ребенка не получено.

Заключение. Воспалительная миофибробластическая опухоль (ВМО) – редкая опухоль у детей с промежуточным биологическим поведением.

Основным методом диагностики является гистологическая верификация с использованием иммуногистохимических методов. Стандартом лечения является радикальное хирургическое лечение с отрицательными краями резекции [4]. При наличии экспрессии гена используются таргетные препараты как вторая линия терапии или в случае нерезектабельных опухолей.

Литература

1. Воспалительные миофибробластические опухоли у детей: обзор литературы / А.М. Сулейманова, Д.Ю. Качанов, Е.Н. Имянитов [и др.] // Российский журнал детской

гематологии и онкологии. 2020. 7(2). С. 64–77.

Inflammatory myofibroblastic tumors in children: a literature review / Suleymanova A.M., Kachanov D.Yu., Imyanitov E.N. [et al.] // Russian Journal of Pediatric Hematology and Oncology. 2020. 7(2). P. 64-77.

2. Gleason BC, Hornick JL. Inflammatory myofibroblastic tumours: where are we now? *J Clin Pathol.* (2008) 61:428–37. doi: 10.1136/jcp.2007.049387

3. Patnana M., Sevrukov A.B., Elsayes K.M., Viswanathan C., Lubner M., Menias C.O. Inflammatory pseudotumor: the great mimicker. *AJR Am J Roentgenol.* (2012) 198:W217–27. doi: 10.2214/AJR.11.7288

4. Krzysztof Siemion, Joanna Reszec-Gielazyn, Joanna Kisluk, Lukasz Roszkowiak, Jakub Zak, Anna Korzynska. What do we know about inflammatory myofibroblastic tumors? – A systematic review. *Advances in Medical Sciences.*

Volume 67, Issue 1, 2022. Pages 129-138, ISSN 1896-1126.

5. Cantera J.E., Alfaro M.P., Rafart D.C., Zalazar R., Muruzabal M.M., Barquín P.G., Pérez I.V. Inflammatory myofibroblastic tumours: a pictorial review. *Insights Imaging.* 2015 Feb;6(1):85-96. doi: 10.1007/s13244-014-0370-0. Epub 2014 Dec 18. PMID: 25519466; PMCID: PMC4330239.

6. Gros L., Dei Tos A.P., Jones R.L., Digkila A. Inflammatory Myofibroblastic Tumour: State of the Art. *Cancers (Basel).* 2022 Jul 27;14(15):3662. doi: 10.3390/cancers14153662. PMID: 35954326; PMCID: PMC9367282.

7. Mahajan P., Casanova M., Ferrari A., Fordham A., Trahair T., Venkatramani R. Inflammatory myofibroblastic tumor: molecular landscape, targeted therapeutics, and remaining challenges. *Curr Probl Cancer.* 2021 Aug;45(4):100768. doi: 10.1016/j.cupr.2021.100768. Epub 2021 Jul 1. PMID: 34244015.

