

DOI: 10.24287/1726-1708-2023-22-4-134-143

© 2023 ФГБУ «НМИЦ ДГОИ
им. Дмитрия Рогачева»
Минздрава России
Поступила 20.06.2023
Принята к печати 17.07.2023

Врожденная веретенноклеточная рабдомиосаркома грудной стенки у пациента 1 месяца

Н.Г. Ускова, Н.А. Выставкина, С.Р. Талыпов, Д.Г. Ахаладзе, Т.В. Страдомская,
В.Ю. Рошин, Д.Ю. Качанов, Н.С. Грачев

ФГБУ «Национальный медицинский исследовательский центр детской гематологии, онкологии и иммунологии им. Дмитрия Рогачева» Минздрава России, Москва

Контактная информация:

Ускова Наталья Геннадьевна,
канд. мед. наук, старший научный
сотрудник отдела торакоабдоминальной
хирургии, врач-детский хирург отделения
онкологии и детской хирургии
ФГБУ «НМИЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева»
Минздрава России
Адрес: 117997, Москва,
ул. Саморы Машела, 1
E-mail: nataliyauskova@gmail.com

В настоящей статье представлен редкий клинический случай пациента грудного возраста с врожденной веретенноклеточной рабдомиосаркомой, продемонстрирован комбинированный подход в терапии, описано выполненное реконструктивно-пластическое оперативное вмешательство, проанализированы ближайшие и отдаленные результаты проведенного лечения с акцентом на поздних ортопедических осложнениях, приведена подробная литературная справка по теме публикации. Родители пациента дали согласие на использование информации, в том числе фотографий ребенка, в научных исследованиях и публикациях.

Ключевые слова: врожденная веретенноклеточная рабдомиосаркома, дети, дети грудного возраста, грудная стенка, ребра, резекция, реконструкция, пластика, сколиоз

Ускова Н.Г. и соавт. Вопросы гематологии/онкологии и иммунопатологии в педиатрии. 2023; 22 (4): 134–43. DOI: 10.24287/1726-1708-2023-22-4-134-143

© 2023 by «D. Rogachev NMRCPHOI»

Received 20.06.2023

Accepted 17.07.2023

Congenital chest wall spindle cell rhabdomyosarcoma in a one-month-old patient

N.G. Uskova, N.A. Vystavkina, S.R. Talypov, D.G. Akhaladze, T.V. Stradomskaya, V.Yu. Roshchin,
D.Yu. Kachanov, N.S. Grachev

Dmitry Rogachev National Medical Research Center of Pediatric Hematology, Oncology and Immunology of Ministry of Healthcare of the Russian Federation, Moscow

This article presents a rare clinical case of an infant with congenital spindle-cell rhabdomyosarcoma, demonstrates a combined approach to the patient's therapy, describes in detail the performed reconstructive plastic surgery, analyzes the short-term and long-term results of the treatment with an emphasis on late orthopedic complications, provides a detailed literary review on the topic of the publication. The patient's parents gave consent to the use of their child's data, including photographs, for research purposes and in publications.

Key words: congenital spindle-cell rhabdomyosarcoma, children, infants, chest wall, ribs, resection, reconstruction, plastic surgery, scoliosis

Uskova N.G., et al. Pediatric Hematology/Oncology and Immunopathology. 2023; 22 (4): 134–43.
DOI: 10.24287/1726-1708-2023-22-4-134-143

Correspondence:
Natalya G. Uskova,
Cand. Med. Sci., a senior researcher of
Thoracoabdominal Surgery Group, a pediatric
surgeon at the Department of Oncology
and Pediatric Surgery, Dmitry Rogachev
National Medical Research Center of Pediatric
Hematology, Oncology and Immunology,
Ministry of Healthcare
of the Russian Federation
Address: 1 Samory Mashela St.,
Moscow 117997, Russia
E-mail: nataliyauskova@gmail.com

Злокачественные новообразования грудной стенки у детей встречаются редко, составляя менее 2% всех солидных опухолей в педиатрической популяции пациентов [1–3]. Наиболее распространенным гистологическим вариантом является саркома Юинга. Рабдомиосаркома (РМС) встречается значительно реже и составляет около 5–8% всех солидных опухолей [2, 4–6]. Стандартным в лечении опухолей мягких тканей с вовлечением костных структур является комплексный подход, заключающийся в проведении полихимиотерапии (ПХТ), хирургического вмешательства и лучевой терапии. Хирургическое лечение заключается в резекции опухоли в пределах здоровых тканей, что зачастую приводит к формированию обширного полнослойного (кожно-подкожно-жирового и костно-мышечного) дефекта. В подобных случаях жизненно важным

для пациента является не только восстановление целостности кожных покровов, но и реконструкция каркасной функции грудной стенки, обеспечение ее стабильности и ригидности для защиты легких и сердца [7].

В педиатрической практике при проведении реконструктивно-пластических оперативных вмешательств с устранением обширных пострезекционных дефектов грудной стенки крайне важно учитывать потенциал будущего роста пациентов, особенно младшей возрастной группы. Нарушение целостности скелета у ребенка неизбежно ведет к формированию деформаций, отклонению позвоночного столба от вертикальной оси и, как следствие, к локальному изменению гемодинамики, трофики тканей и органов. Замещение пострезекционных дефектов искусственными имплантатами, не обладающими потенциалом

роста, может привести к отставанию оперированной области в росте и развитии.

В связи со всеми упомянутыми факторами описанная проблема становится более многогранной, требует индивидуального и тщательно проанализированного подхода.

В настоящее время выбор материалов для пластики костно-мышечных дефектов весьма ограничен. Отечественные и зарубежные авторы упоминают в своих исследованиях такие материалы, как титановые пластины или полипропиленовые сетки, либо их комбинацию. Последующее устранение дефекта резецированного участка происходит с помощью кожно-мышечных или кожно-фасциальных лоскутов, или, если это возможно, путем первичного закрытия местными тканями без использования какого-либо импланта.

В настоящей работе описывается клиническое наблюдение ребенка 1 месяца с врожденной веретеноклеточной РМС (ВРМС) грудной стенки, которому было проведено комбинированное лечение, включавшее ПХТ и обширную резекцию с последующей реконструкцией дефектов грудной и брюшной стенок, учитываются отдаленные результаты хирургического лечения, а также приводится анализ зарубежных научных публикаций, затрагивающих указанную проблему. Родители пациента дали согласие на использование информации, в том числе фотографий ребенка, в научных исследованиях и публикациях.

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ

Мальчик, 1 месяц, из анамнеза заболевания известно, что антенатально, на 32-й неделе внутриутробного развития, при ультразвуковом исследовании (УЗИ) у плода выявлено объемное образование передней поверхности грудной и брюшной стенок. После рождения наличие новообразования подтвердилось при клиническом осмотре. Ребенок обследован в стационаре по месту жительства. Проведено комплексное лабораторно-инструментальное обследование:

- уровни онкомаркеров (альфа-фетопротеин, нейрон-специфическая енолаза, лактатдегидрогеназа) в пределах нормы;
- рентгенография грудной клетки: органы грудной клетки (ОГК) без особенностей, отмечается деформация/аномалия развития V–IX ребер справа (рисунок 1);
- УЗИ грудной стенки: в мягких тканях правой боковой поверхности грудной стенки определяется неоднородное образование с нечеткими контурами, неоднородной структуры, повышенной эхогенности, с кровотоком, охватывающее несколько

Рисунок 1

Рентгенография ОГК в прямой проекции в вертикальном положении: обращает на себя внимание изменение формы и структуры V–IX ребер справа

Figure 1

An erect chest X-ray in the frontal view: there are changes in the form and structure of the V–IX ribs on the right



ребер, переходящее на переднюю поверхность брюшной стенки справа. Образование деформирует внутреннюю поверхность грудной стенки, но не прорастает ее. Общие размеры образования не менее 30 × 50 × 60 мм;

- мультиспиральная компьютерная томография (МСКТ) ОГК, органов брюшной полости (ОБП) и забрюшинного пространства с внутривенным (в/в) контрастированием: грудная клетка справа с деформацией и вдавлением VI–X ребер за счет наличия в грудной стенке с переходом на брюшную стенку мягкотканного образования неправильно-веретенообразной формы, расположенного преимущественно снаружи от ребер, с неровными и местами нечеткими контурами, размерами 32 × 64 × 88 мм, объемом 94 см³ (рисунок 2). В подмышечных областях визуализируются немногочисленные лимфатические узлы размерами до 10 мм. Заключение: МСКТ-признаки опухоли грудной и брюшной стенок справа. Деформация VI–X ребер справа. Умеренная подмышечная лимфаденопатия справа.

Пациент госпитализирован в отделение онкологии и детской хирургии НМИЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева в возрасте 1 месяца 8 дней. При клиническом осмотре по правой поверхности грудной и брюшной стенок визуально и пальпаторно определяется несмещаемое объемное образование дисковидной формы, каменистой плотности, длиной 8 см, с вероятной инфильтрацией кожи, с втяжением кожи по типу «центрального рубца» (рисунок 3). Пальпация образования безболезненная. Определяется деформация грудной и брюшной стенок за счет образования. Имеет место выбухание брюшной

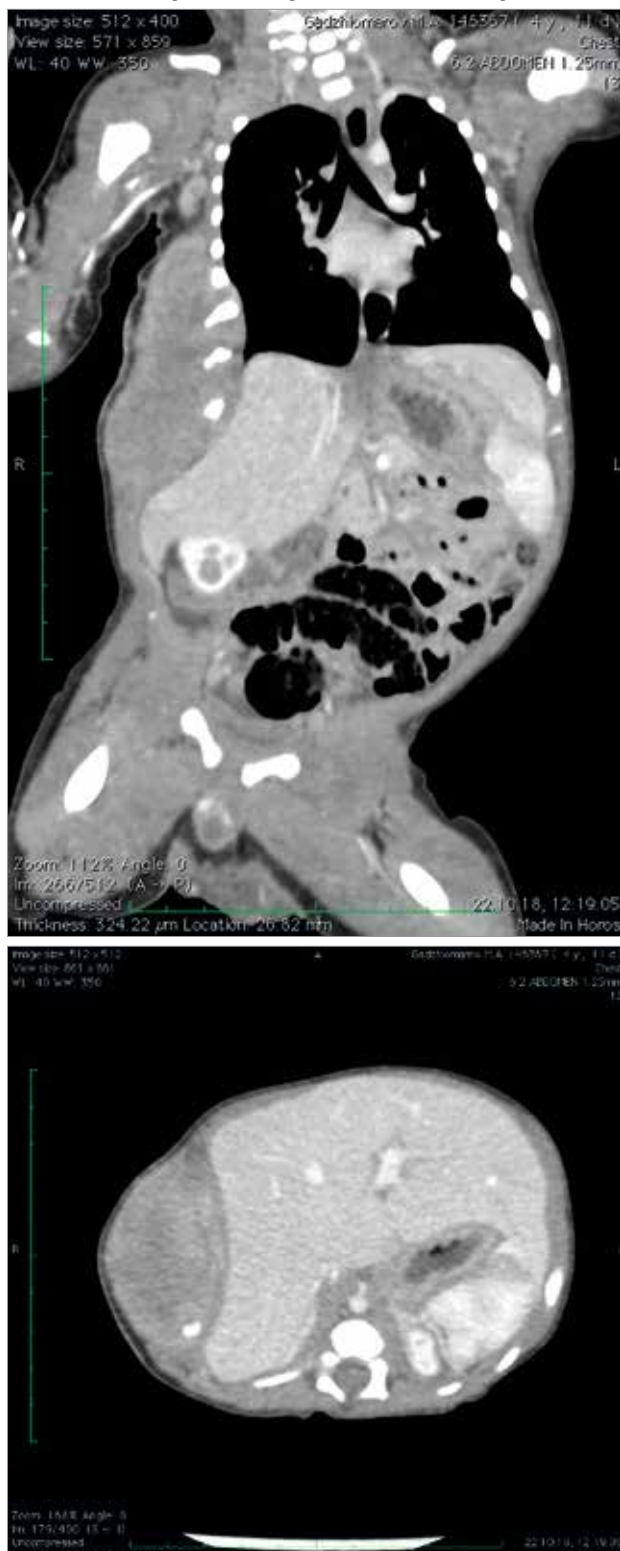
Рисунок 2

МСКТ ОГК и ОБП с в/в контрастированием, венозная фаза сканирования

А – коронарная проекция, срез на уровне бифуркации трахеи; Б – аксиальная проекция, срез на уровне отхождения чревного ствола от аорты. Массивное мягкотканное объемное образование грудной и брюшной стенок справа с инфильтрацией VI-X ребер справа

Figure 2

Venous-phase contrast-enhanced multislice computed tomography scans of the chest and abdominal cavity
A – coronal section at the level of the tracheal bifurcation; B – axial section at the level of the origin of the celiac artery from the aorta. A bulky soft-tissue space-occupying mass of the chest and abdominal walls on the right infiltrating the VI-X ribs on the right

**Рисунок 3**

Фотография туловища пациента справа: пунктирной линией обозначены визуально определяемые границы опухоли, стрелкой указана зона «центрального рубца»

Figure 3

A photograph of the patient's trunk on the right: a dashed line shows visually defined tumor boundaries, the arrow indicates the "central scar area"



стенки слева, вероятно, за счет смещения внутренних органов.

Пациенту выполнена биопсия опухоли и регионарных (подмышечных) лимфатических узлов справа. Заключение гистологического исследования: ВРМС, реактивные изменения в лимфатических узлах. Ребенку установлен диагноз: ВРМС мягких тканей грудной стенки справа, T2bN0M0, IIIa стадия по IRS (Intergroup Rhabdomyosarcoma Study).

Пациенту начата неoadъювантная ПХТ по протоколу Немецкого общества детских гематологов и онкологов CWS guidance, версия 2009 г. [8], для группы высокого риска – проведены 2 курса терапии по схеме VAC (винкристин, актиномицин Д, циклофосфамид) с редукцией доз препаратов и заменой ифосфамида на циклофосфамид с учетом возраста. В рамках контрольного обследования после 2-го курса по данным УЗИ мягких тканей отмечена положительная динамика в виде уменьшения объема образования с 94 до 73 см³ (на 22%). Проведен 3-й курс ПХТ по схеме I²VA (винкристин, актиномицин Д, ифосфамид) с редукцией доз с учетом возраста пациента. По данным магнитно-резонансной томографии (МРТ) мягких тканей туловища с в/в контрастированием после 3-го курса отмечена дальнейшая положи-

тельная динамика в виде уменьшения объема опухоли до 60,5 см³ (на 14%). С учетом сокращения объема опухоли на 36% от инициального после 3 курсов и хорошей переносимости ПХТ по решению междисциплинарного консилиума дальнейшая терапия продолжена без редукции доз препаратов.

Пациенту проведены 4-й и 5-й курсы ПХТ по схеме I²VA. При контрольной МРТ подтверждена стабилизация процесса (объем образования прежний – 60,5 см³). Согласно рекомендациям протокола CWS guidance, версия 2009 г. [8], после неоадьювантной ПХТ пациенту показано проведение этапа локального контроля в виде хирургического лечения. Однако с учетом распространенности опухолевого процесса оперативное вмешательство в объеме R0-резекции могло носить потенциально калечащий характер. Учитывая возраст ребенка, проведение этапа лучевой терапии в рамках локального контроля было признано невозможным. Принято решение о продолжении ПХТ в целях возможного дополнительного регресса опухоли.

Пациенту проведены 6, 7 и 8-й курсы терапии по схеме I²VA. По данным контрольной МРТ после 8-го курса ПХТ прогрессирования опухолевого процесса не отмечено, объем образования прежний – 60,5 см³.

Междисциплинарным консилиумом принято решение о проведении оперативного вмешательства с выполнением интраоперационного гистологического экспресс-исследования для оценки краев резекции и попыткой минимизации резекции здоровых тканей.

В возрасте 7,5 месяца пациенту выполнено оперативное вмешательство в объеме торакофренолапаротомии справа, резекции грудной и брюшной стенок с опухолью и с VI–X ребрами единым блоком, пластики дефекта синтетической пластиной из политетрафторэтилена (ПТФЭ).

В ходе операции окаймляющими разрезами выполнено иссечение постбиопсийного рубца, в проекции опухоли в зоне «центрального рубца» проведено иссечение участка кожи на площади 10 × 8 мм. Материал отправлен на гистологическое экспресс-исследование в целях исключения опухолевой инфильтрации кожи и подкожно-жировой клетчатки (ПЖК) – атипичных клеток не выявлено. Принято решение о сохранении кожи и ПЖК в проекции опухоли. Произведен S-образный разрез кожи длиной 18 см. Кожа с ПЖК отсепарована краниально, рубцовые сращения с подлежащими тканями разделены с помощью монополярной коагуляции. На срочное гистологическое исследование отправлен фрагмент рубцовой ткани (край резекции по коже) – атипичных клеток не выявлено. Проведена торакофренолапаротомия по 10-му межреберью. Диафрагма интактна, отделена от грудной и брюшной стенок

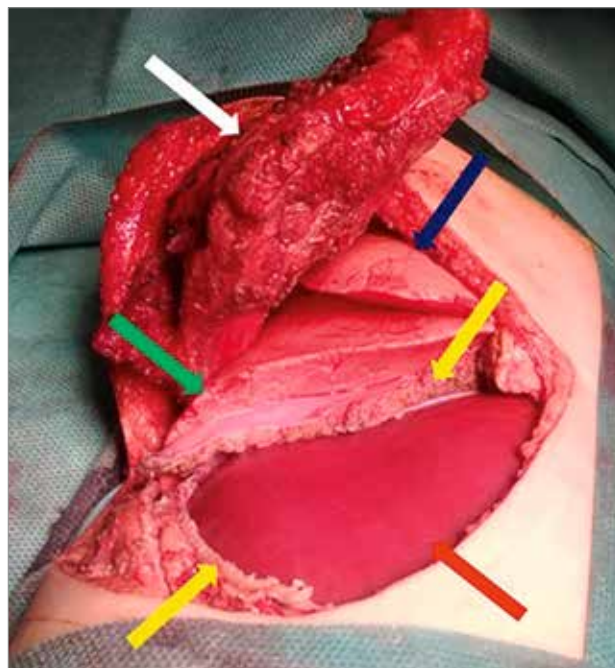
с помощью монополярной коагуляции. Грудная и брюшная стенки в проекции передней половины VI–X ребер изменены: отмечаются уплотнение, утолщение мягких тканей, взбухание межреберных промежутков, деформация ребер, пролабирование межреберных промежутков интраторакально без нарушения целостности париетальной плевры. Правое легкое интактно. Выпота, спаечного процесса в плевральной полости нет. С помощью реберных кусачек проведена резекция VI–X ребер, монополярным коагулятором выполнена резекция участка диафрагмы и брюшной стенки (рисунок 4).

Опухоль удалена единым блоком, визуально в пределах неизмененных тканей. Гемостаз достигнут биполярной коагуляцией и аппликацией воска. На гистологическое экспресс-исследование отправлены фрагменты межреберных мышц 5-го межреберного промежутка (верхний внутренний край резекции), передних зубчатых мышц (верхний наружный край резекции) – атипичных клеток не выявлено. В рамках реконструкции пострезекционного дефекта (рисунок 5) выполнено подшивание диафрагмы к мышцам боковой и передней поверхностей брюшной стенки, за счет чего объем плевральной полости справа несколько

Рисунок 4

Этап резекции грудной и брюшной стенок (интраоперационная фотография): белой стрелкой обозначена опухоль, синей – средняя доля правого легкого, зеленой – нижняя доля правого легкого, желтыми – диафрагма, красной – печень

Figure 4
The stage of resection of the chest and abdominal walls (an intraoperative image): the white arrow indicates the tumor, the blue arrow indicates the middle lobe of the right lung, the green arrow indicates the lower lobe of the right lung, the yellow arrows point to the diaphragm, the red arrow indicates the liver



увеличен. Целостность брюшной полости восстановлена.

К верхушке плевральной полости через контрапертуру установлен страховочный дренаж Ch15. Проведена пластика дефекта пластиной из ПТФЭ толщиной 0,1 см. Пластина обрезана по размеру дефекта, подшита по его периметру к межреберным мышцам, широчайшей мышце спины, хрящевым отрезкам VI–IX ребер, мышцам боковой поверхности брюшной стенки узловыми швами Prolen 3/0 (рисунк 6).

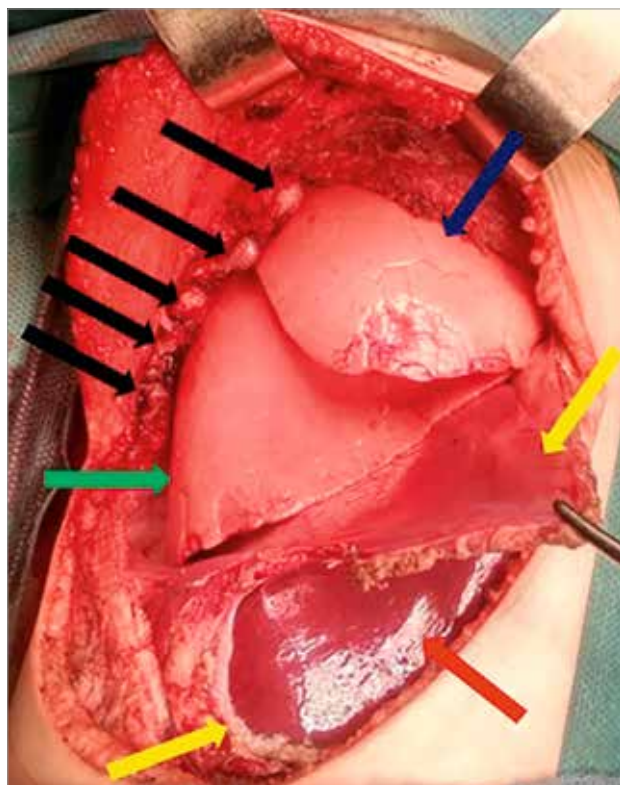
Над пластиной установлен страховочный дренаж Ch10, выведен через контрапертуру. Рана послойно ушита, на кожу в области резекции наложен внутрикожный косметический шов, в области биопсии – узловые швы. Объем интраоперационной кровопотери составил 50 мл. Плевральный дренаж присоединен к банке Боброва, налажена пассивная аспирация, дренаж над пластиной подключен к активной аспирации по Редону.

Рисунок 5

Пострезекционный дефект грудной и брюшной стенок (интраоперационная фотография): черными стрелками обозначены задние отрезки резецированных VI–X ребер справа, синей – средняя доля правого легкого, зеленой – нижняя доля правого легкого, желтыми – диафрагма (тракция на зажиме), красной – печень

Figure 5

The postresection defect of the chest and abdominal walls (an intraoperative image): the black arrows indicate the posterior segments of the resected VI–X ribs on the right, the blue arrow indicates the middle lobe of the right lung, the green arrow indicates the lower lobe of the right lung, the yellow arrows indicate the diaphragm (traction using the forceps), the red arrow points to the liver



Заключение планового гистологического исследования операционного материала: ВРМС, посттравматический патоморфоз IV степени, края резекции интактны.

Послеоперационный период протекал без осложнений на фоне стандартной сопроводительной терапии. Плевральный дренаж удален на 5-е послеоперационные сутки, дренаж из мягких тканей над пластиной – на 8-е сутки. Местно отмечено полное заживление первичным натяжением (рисунк 7).

Пациенту проведен 9-й курс ПХТ по схеме I²VA по протоколу [8]. На контрольной МСКТ ОГК и ОБП с в/в контрастированием объемных патологических образований достоверно не выявлено. В целях поддержания статуса ремиссии ребенку выполнена метронормальная химиотерапия по схеме винорелбин/циклофосфамид в течение 6 мес.

Рисунок 6

Пластика пострезекционного дефекта пластиной из ПТФЭ завершена (интраоперационная фотография)

Figure 6

Reconstruction of the postresection defect using a polytetrafluoroethylene patch is completed (an intraoperative image)



Рисунок 7

Фотография туловища пациента на 11-е послеоперационные сутки

Figure 7

A photograph showing the patient's trunk on day 11 after the surgery



В настоящее время пациент находится в ремиссии по основному заболеванию и продолжает динамическое наблюдение у детского онколога и детского хирурга-ортопеда по месту жительства. На момент осмотра через 3 года 8 мес после оперативного вмешательства (февраль 2023 г.) у ребенка отмечается выраженная деформация грудной клетки справа (рисунк 8). При этом сколиотическая деформация позвоночного столба у пациента выражена минимально (угол Кобба 9 град., рисунок 9), что мы связываем с проведением регулярных занятий лечебной физической культурой в домашних условиях и реабилитационных мероприятий в условиях лечебно-реабилитационного центра «Русское поле» НМИЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева.

ОБСУЖДЕНИЕ РЕЗУЛЬТАТОВ ИССЛЕДОВАНИЯ

Среди сарком мягких тканей у детей наиболее часто встречающимся типом является РМС, составляющая 5–8% всех детских опухолей. Примерно в 0,4–2% случаев РМС может быть врожденной, однако чаще диагностируется в возрасте 5–10 лет [9–11]. Наиболее часто с учетом гистологических и молекулярно-биологических критериев среди РМС выделяют эмбриональную (ЭРМС) и альвеолярную (АРМС) РМС [9].

ЭРМС встречается чаще, чем АРМС, обычно диагностируется у пациентов раннего и дошкольного возраста и, как правило, характеризуется более благоприятным прогнозом. АРМС встречается реже (примерно в 20% случаев), диагностируется у детей школьного и подросткового возраста, имеет крайне агрессивное клиническое течение и неблагоприятный прогноз [9].

ВРМС первоначально была описана как вариант, встречающийся у пациентов младшей возрастной группы и характеризующийся равномерной пролиферацией удлинённых веретенообразных клеток. Исследователи сходились во мнении, что клетки подобного строения имитируют гладкомышечные волокна, а преобладающими локализациями этого варианта считались паратестикулярная область и область головы и шеи. Сложилось мнение, что у взрослых ВРМС имеет более агрессивное клиническое течение по сравнению с пациентами детского возраста [9, 12, 13].

Позднее был выявлен склерозирующий подтип РМС [9, 12]. Эта опухоль, строение которой характеризуется наличием мелких клеток с минимальной рабдомиобластной дифференцировкой, располагающихся в тяжах склеротической стромы, имеет морфологическую связь с ВРМС [9, 12, 13].

Начиная с классификации Всемирной организации здравоохранения 2013 г., склерозирующий

Рисунок 8

Внешний вид пациента спереди (А) и сзади (Б) через 3 года 8 мес после оперативного лечения

Figure 8

The patient's appearance from the front (A) and from the back (B) 3 years and 8 months after the surgery



Рисунок 9

Рентгенограмма в прямой проекции в вертикальном положении: признаки S-образного сколиоза грудного и поясничного отделов позвоночника I степени через 3 года 8 мес после оперативного лечения

Figure 9

An erect X-ray in the frontal view: there are signs of S-shaped scoliosis of the first degree of the thoracic and lumbar spine 3 years and 8 months after the surgery



вариант и ВРМС рассматриваются как единый тип РМС [9, 14], сопряженный с мутациями в гене *MYOD1*, возникающий у детей старшего возраста и молодых людей, с очень агрессивным клиническим поведением. Таким образом, обновленная классификация РМС включала 4 гистологических типа: ЭРМС (60% случаев), АРМС (20% случаев), ВРМС (10% случаев) и плеоморфную РМС (10% случаев) [1, 15, 16].

В особую категорию были выделены инфантильные РМС, имеющие такое же строение, как и ВРМС. Первоначально подгруппа инфантильных РМС была описана в 1993 г. под названием рабдомиофибросаркомы [17]. Из-за своей редкости эти клиниче-

ские случаи мало принимались во внимание до 2013 г., когда профессор J.M. Mosquera и его коллеги идентифицировали повторяющиеся реаранжировки гена *NCOA2* (коактиватора ядерных рецепторов) в небольшом подмножестве веретенообразных клеток при врожденных/инфантильных РМС с участием генов *SRF* и *TEAD1* [18]. В 2016 г. профессор R. Alaggio и ее коллеги сообщили о дополнительных слияниях генов при инфантильной ВРМС (*TEAD1-NCOA2*, *VGLL2-CITED2* и *VGLL2-NCOA2*) [19].

На сегодняшний день установлены и охарактеризованы только 3 клеточные линии ВРМС, полученные из остаточной опухоли после неoadъювантной ПХТ. Одна из них соответствует инфантильной форме, выделенной в 2021 г. M. Colletti и соавт. у 4-месячного ребенка [9].

У описанного нами пациента в процессе специфической терапии дополнительные молекулярно-генетические исследования не проводились. Однако при подготовке настоящей публикации был выполнен анализ ткани опухоли методом полимеразной цепной реакции с обратной транскрипцией, который не выявил мутации *MYOD1* L122R как маркера агрессивного течения заболевания.

В лечении всех типов РМС применяется комбинированный и комплексный подход, заключающийся в проведении ПХТ, хирургического вмешательства и у части пациентов – лучевой терапии. В рамках лекарственного лечения обычно используется комбинация таких препаратов, как винкристин, циклофосфамид, актиномицин Д, доксорубин, ифосфамид, этопозид и карбоплатин, при этом конкретные комбинации цитостатических препаратов различаются в зависимости от группы риска и наличия отдаленных метастазов, а также возраста пациента [1, 8, 20].

Объем и характер хирургического лечения пациентов с РМС определяются индивидуально и зависят от локализации опухоли и вовлеченности в процесс жизненно важных структур, однако во всех случаях следует стремиться к радикальной (R0) резекции новообразования. Исключение составляют пациенты, у которых существует значительный риск функциональных или косметических осложнений (например, пациенты с РМС сложной анатомической локализации в области головы, шеи, туловища с вовлечением опорно-двигательного аппарата, крупных сосудов) [1, 21].

Большинство детей с локализованными формами РМС в настоящее время достигают полного ответа при своевременном комплексном лечении. В то же время примерно у 1/3 пациентов возникают рецидивы или прогрессия РМС [1, 4, 22, 23]. Выживаемость при рецидиве/прогрессии РМС низкая, поэтому в настоящее время крайне важным является поиск новых стратегий терапии [1, 5, 24].

У описанного нами пациента выполнение радикального хирургического вмешательства с достижением чистых краев резекции позволило отказаться от проведения лучевой терапии, не ухудшив при этом прогноз заболевания.

Анализ доступных публикаций, посвященных первичным мягкотканым опухолям грудной стенки в педиатрической популяции, показал скудность данных по этой теме и малую освещенность указанной проблемы в целом и касательно пациентов раннего возраста в частности.

В 2021 г. A. Gangopadhyay и соавт. проведено крупное ретроспективное исследование, включавшее 57 пациентов как детского возраста, так и взрослых с костными и мягкоткаными саркомами грудной стенки, которым проводилось комбинированное химиотерапевтическое и хирургическое лечение [7]. На основании проведенного анализа полученных данных авторы пришли к следующим основополагающим выводам: 1) подход к терапии опухолей грудной стенки должен быть мультидисциплинарным; 2) тактика в отношении резекции опухоли в рамках локального контроля должна быть по возможности агрессивной для достижения резекции R0; 3) резекция грудной стенки всегда должна сопровождаться плановой реконструкцией мягких тканей и костных структур для обеспечения их стабильности и снижения количества осложнений.

К подобным выводам пришли также O. Wald и соавт. [25], которые проанализировали результаты лечения 25 пациентов с первичными саркомами грудной стенки в возрасте от 5 лет до 91 года. Еще одним заключением, которое сделали авторы, стало следующее: успех хирургического лечения, особенно реконструктивного этапа, напрямую связан с опытом операционной бригады и повышается в случае, если подобные операции в рамках одного медицинского центра выполняются одной и той же командой хирургов.

Исследователи из Техасского университета онкологии в статье “Chest wall reconstruction after tumor resection” [26], которая построена на историческом экскурсе в лечение опухолей грудной стенки, а также на анализе современного опыта терапии этой группы заболеваний, сделали следующие не менее важные выводы: 1) изучение данных предоперационной визуализации для корректного определения объема резекции должно быть тщательным и прицельным; 2) реконструкция должна производиться до достижения стабильности каркаса грудной стенки и защиты подлежащих органов, а также преследовать цель сохранить дыхательную функцию и предотвратить западение лопатки или иные осложнения; 3) необходимо достижение приемлемого косметического результата с учетом дальнейшего роста и развития

пациента; 4) идеальный материал для реконструкции грудной клетки должен быть достаточно податливым, чтобы принимать форму грудной клетки, достаточно жестким, чтобы предотвращать парадоксальное ее движение и защитить внутригрудные органы, долговечным, обеспечивать адгезию мягких тканей, не должен вызывать аллергических реакций, не быть токсичным и канцерогенным, должен быть биологически инертным, способным расти вместе с ребенком или приспособливаться к его росту, а также рентген-негативным; 5) укрытие дефекта может быть обеспечено первичным закрытием местными мягкими тканями, а также путем использования кожных трансплантатов, местных лоскутов, кожно-мышечных или кожно-фасциальных лоскутов на ножке, свободных лоскутов или комбинацией этих подходов.

Авторы исследования также проанализировали ранние и поздние осложнения хирургического лечения. Ранние включали в себя гематомы, серомы, раневую инфекцию и расхождение швов, плевральный выпот, пневмонию, а также отторжение сетки из-за неверно выбранного материала или погрешностей в технике реконструкции. Среди поздних осложнений наблюдались развитие сколиоза и других костных деформаций, связанный с ними болевой синдром, ограничение физической активности и рестриктивный легочный дефицит [26].

Масштабное ретроспективное исследование, проведенное в 2021 г. в Мемориальном онкологическом центре им. Слоана-Кеттеринга J.A. Saltsman и соавт., было посвящено анализу результатов лечения детей и подростков после резекции опухолей грудной стенки и включало в себя оценку выживаемости и частоты развития таких отдаленных осложнений, как сколиоз и деформация грудной клетки [2]. Авторами были проанализированы результаты хирургического лечения 76 пациентов моложе 21 года с первичными и метастатическими опухолями грудной стенки за 30-летний период. Среди вошедших в исследование пациентов 21% были с мягкоткаными саркомами. Среднее число резецированных смежных ребер составило 3 (1–5). При хирургической реконструкции в 57% случаев была использована композитная сетка Marlex, в 28% случаев – ПТФЭ Gore-Tex; у 14% пациентов было возможно первичное укрытие дефекта собственными мягкими тканями. Общая 5-летняя выживаемость во всей когорте пациентов составила 61% (медиана 50–75%). Резекция в пределах здоровых тканей (R0) была достигнута у 74 (97%) пациентов, R1 – у 2 (3%). Оба пациента с резекцией R1 подверглись second-look-операции. К ранним послеоперационным осложнениям была отнесена инфекция раны и мягких тканей, которая развилась у 3 (4%) пациентов, что потребовало удаления синтетического импланта и пересадки лоскута широ-

чайшей мышцы спины. За все время наблюдения ни у одного пациента не было отмечено нестабильности грудной клетки. В течение периода наблюдения от 0,2 года до 9 лет (медиана 2 года) после резекции и реконструкции грудной стенки у 19 (25%) пациентов развился сколиоз. На основании анализа данных авторы сделали вывод о том, что ни один фактор не стал статистически значимым в прогнозировании развития сколиоза. Однако они выявили статистически незначимую тенденцию к увеличению частоты возникновения сколиоза у пациентов с большим количеством удаленных ребер (4–5 против 1–3, $p = 0,17$), а также у пациентов с резекцией в области дорсальной поверхности грудной клетки по сравнению с резекцией по вентральной поверхности ($p = 0,055$). Возраст, пол, размер опухоли, лучевая терапия, метод реконструкции и резекция других окружающих структур статистически значимо не влияли на развитие сколиоза. Во многих более ранних международных исследованиях была отмечена прямая зависимость между возрастом пациента и риском развития сколиоза [2, 27–29], однако J.A. Saltsman и соавт. такой зависимости не обнаружили. Шестерым пациентам из 19 со сколиозом в дальнейшем потребовалось проведение хирургической коррекции деформации позвоночного столба. Авторы пришли к следующему выводу: возраст пациента до 13 лет на момент резекции и реконструкции грудной стенки явился единственным фактором, который повлиял на необходимость проведения коррекции в случае развития сколиоза ($p = 0,03$) [2, 30]. Во всех случаях корригирующая операция была выполнена по поводу прогрессирующего сколиоза со значительной деформацией и болевым синдромом.

Некоторые исследователи данной проблемы полагают, что реконструкция грудной стенки с использованием неригидных материалов (пластина из ПТФЭ или биологическая сетка) улучшает функциональные результаты [31, 32], однако J.A. Saltsman и соавт. не обнаружили влияния метода реконструкции на развитие сколиоза. M.P. Glotzbecker и соавт. было высказано предположение о том, что реконструкция грудной стенки с использованием более мягких протезов изменяет контур грудной клетки и податливость в большей степени, чем реконструкция с применением жестких материалов, что, в свою очередь, может увеличить риск развития сколиоза [33].

В представленном клиническом наблюдении использование мягкого синтетического импланта (пластины из ПТФЭ) с учетом возраста пациента показалось нам наиболее целесообразным. Несмотря на наличие факторов риска развития сколиоза (ранний возраст на момент проведения операции и

обширная резекция грудной стенки, включавшая 5 ребер), через 3 года 8 мес после вмешательства у пациента отмечаются минимальные рентгенологические признаки деформации позвоночного столба при сохранении ригидности и адекватной каркасной функции грудной клетки.

Для дальнейшего углубленного изучения вопросов резекции и реконструкции грудной стенки у пациентов детского возраста необходимо проведение мультицентровых исследований, вероятно, экспериментального характера со стандартизацией размеров пострезекционных дефектов грудной стенки, с возможностью проведения сравнения использования доступных мягких и жестких имплантов и долгосрочной фиксации отдаленных онкологических и ортопедических результатов проведенного оперативного лечения.

ЗАКЛЮЧЕНИЕ

Злокачественные опухоли грудной стенки относительно редки в детской популяции и представлены различными видами новообразований, хирургический этап лечения которых является одним из важнейших в комбинированной/комплексной терапии. В ряде

различных международных исследований показано, что резекция грудной стенки с последующей реконструкцией дефекта безопасна и эффективна у детей и подростков, при этом возможно использование вариативных комбинаций методов реконструкции. Риск развития сколиоза и деформации скелета у этих пациентов относительно высок, поэтому в послеоперационном периоде они должны в обязательном порядке находиться под динамическим наблюдением врача-ортопеда и регулярно проходить комплексные реабилитационные мероприятия.

ИСТОЧНИК ФИНАНСИРОВАНИЯ

Не указан.

КОНФЛИКТ ИНТЕРЕСОВ

Авторы статьи подтвердили отсутствие конфликта интересов, о котором необходимо сообщить.

ORCID

Uskova N.G. ORCID: <https://orcid.org/0000-0001-9424-1646>

Vystavkina N.A. ORCID: <https://orcid.org/0000-0001-8032-9428>

Talypov S.R. ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-5308-6544>

Akhaladze D.G. ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-1387-209X>

Stradomskaya T.V. ORCID: <https://orcid.org/0000-0003-0621-191X>

Roshchin V.Yu. ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-9375-7517>

Kachanov D.Yu. ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-3704-8783>

Grachev N.S. ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-4451-3233>

Литература

- Mulita F., Parchas N., Germanos S., Papadoulas S., Maroulis I. Case report of a local recurrence of spindle cell embryonal rhabdomyosarcoma. *Med Arch* 2020; 74 (3): 240–2. DOI: 10.5455/medarh.2020.74.240-242
- Saltsman J.A., Danzer E., Hammond W.J., Rhee D., Berhe S., Monteagudo J., et al. Survival and scoliosis following resection of chest wall tumors in children and adolescents: a single-center retrospective analysis. *Ann Surg* 2021; 274 (2): e167–73. DOI: 10.1097/SLA.0000000000003495
- Soyer T., Karnak I., Ciftci A.O., Senocak M.E., Tanyel F.C., Büyükpamukcu N. The results of surgical treatment of chest wall tumors in childhood. *Pediatr Surg Int* 2006; 22 (2): 135–9. DOI: 10.1007/s00383-005-1537-z
- Hayes-Jordan A., Stoner J.A., Anderson J.R., Rodeberg D., Weiner G., Meyer W.H., et al. The impact of surgical excision in chest wall rhabdomyosarcoma: a report from the Children's Oncology Group. *J Pediatr Surg* 2008; 43 (5): 831–6. DOI: 10.1016/j.jpedsurg.2007.12.021
- La Quaglia M.P. Chest wall tumors in childhood and adolescence. *Semin Pediatr Surg* 2008; 17 (3): 173–80. DOI: 10.1053/j.sempedsurg.2008.03.007
- Lopez C., Correa A., Vaporciyan A., Austin M., Rice D., Hayes-Jordan A. Outcomes of chest wall resections in pediatric sarcoma patients. *J Pediatr Surg* 2017; 52 (1): 109–14. DOI: 10.1016/j.jpedsurg.2016.10.035
- Gangopadhyay A., Nandy K., Puj K., Sharma M., Jayaprakash D., Salunke A., et al. Primary chest wall sarcoma; a single institution experience of 3 years. *Cancer Treat Res Commun* 2021; 27: 100326. DOI: 10.1016/j.ctarc.2021.100326
- [Electronic resource] CWS-guidance. URL: <https://fnkc.ru/fnkc/docs/CWS-2009.pdf>. (accessed 22.01.2023).
- Colletti M., Galardi A., Miele E., Di Paolo V., Russo I., De Stefanis C., et al. Establishment and characterization of a cell line (S-RMS1) derived from an infantile spindle cell rhabdomyosarcoma with SRF-NCOA2 fusion transcript. *Int J Mol Sci* 2021;

- 22 (11): 5484. DOI: 10.3390/ijms 22115484
10. Russo I., Di Paolo V., Gurnari C., Mastronuzzi A., Del Bufalo F., Di Paolo P.L., et al. Congenital rhabdomyosarcoma: a different clinical presentation in two cases. *BMC Pediatr* 2018; 18: 166. DOI: 10.1186/s12887-018-1128-5
11. Siegel R.L., Miller K.D., Fuchs H.E., Jemal A. Cancer statistics, 2021. *CA Cancer J Clin* 2021; 71 (1): 7–33. DOI: 10.3322/caac.21654
12. Mentzel T., Kuhnen C. Spindle cell rhabdomyosarcoma in adults: clinicopathological and immunohistochemical analysis of seven new cases. *Virchows Arch* 2006; 449 (5): 554–60. DOI: 10.1007/s00428-006-0284-4
13. Nascimento A.F., Fletcher C.D.M. Spindle cell rhabdomyosarcoma in adults. *Am J Surg Pathol* 2005; 29 (8): 1106–13.
14. Fletcher C.D.M., Bridge J.A., Hogendoorn P.C.W., Mertens F. (eds.). WHO classification of tumours of soft tissue and bone. 4th ed., vol. 5. IARC; Lyon, France; 2013.
15. Dagher R., Helman L. Rhabdomyosarcoma: an overview. *Oncologist* 1999; 4 (1): 34–44.
16. Zhang J., Walsh M.F., Wu G., Edmonson M.N., Gruber T.A., Easton J., et al. Germline mutations in predisposition genes in pediatric cancer. *N Engl J Med* 2015; 373 (24): 2336–46. DOI: 10.1056/NEJMoa1508054
17. Lundgren L., Angervall L., Stenman G., Kindblom L.G. Infantile rhabdomyofibrosarcoma: a high-grade sarcoma distinguishable from infantile fibrosarcoma and rhabdomyosarcoma. *Hum Pathol* 1993; 24 (7): 785–95. DOI: 10.1016/0046-8177(93)90017-b
18. Mosquera J.M., Sboner A., Zhang L., Kitabayashi N., Chen C.-L., Sung Y.-S., et al. Recurrent *NCOA2* gene rearrangements in congenital/infantile spindle cell rhabdomyosarcoma. *Genes Chromosomes Cancer* 2013; 52 (6): 538–50. DOI: 10.1002/gcc.22050
19. Alaggio R., Zhang L., Sung Y.-S., Huang S.-C., Chen C.-L., Bisogno G., et al. A Molecular study of pediatric spindle and sclerosing rhabdomyosarcoma: identification of novel and recurrent *VGLL2*-related fusions in infantile cases. *Am J Surg Pathol* 2016; 40 (2): 224–35. DOI: 10.1097/PAS.0000000000000538
20. Singh A.P., Gupta A.K., Jindal A., Mangal K. Retroperitoneal spindle cell variant of embryonal rhabdomyosarcoma in a child. *Med J DY Patil Vidyapeeth* 2019; 12 (2): 177–9. DOI: 10.4103/mjdrdypu.mjdrdypu_61_18
21. Incarbone M., Pastorino U. Surgical treatment of chest wall tumors. *World J Surg* 2001; 25 (2): 218–30. DOI: 10.1007/s002680020022
22. Crist W.M., Anderson J.R., Meza J.L., Fryer C., Raney R.B., Ruymann F.B., et al. Intergroup rhabdomyosarcoma study-IV: results for patients with non-metastatic disease. *J Clin Oncol* 2001; 19 (12): 3091–102. DOI: 10.1200/JCO.2001.19.12.3091
23. Stevens M.C.G., Rey A., Bouvet N., Ellershaw C., Flamant F., Habrand J.L., et al. Treatment of nonmetastatic rhabdomyosarcoma in childhood and adolescence: third study of the International Society of Paediatric Oncology--SIOP Malignant Mesenchymal Tumor 89. *J Clin Oncol* 2005; 23 (12): 2618–28. DOI: 10.1200/JCO.2005.08.130
24. Pappo A.S., Anderson J.R., Crist W.M., Wharam M.D., Breitfeld P.P., Hawkins D., et al. Survival after relapse in children and adolescents with rhabdomyosarcoma: a report from the Intergroup Rhabdomyosarcoma Study Group. *J Clin Oncol* 1999; 17 (11): 3487–93. DOI: 10.1200/JCO.1999.17.11.3487
25. Wald O., Islam I., Amit K., Ehud R., Eldad E., Omer O., et al. 11-year experience with Chest Wall resection and reconstruction for primary Chest Wall sarcomas. *J Cardiothorac Surg* 2020; 15 (1): 29. DOI: 10.1186/s13019-020-1064-y
26. Sandler G., Hayes-Jordan A. Chest wall reconstruction after tumor resection. *Semin Pediatr Surg* 2018; 27 (3): 200–6. DOI: 10.1053/j.sempedsurg.2018.05.008
27. DeRosa G.P. Progressive scoliosis following chest wall resection in children. *Spine (Phila Pa 1976)* 1985; 10 (7): 618–22. DOI: 10.1097/00007632-198509000-00005
28. Kawakami N., Winter R.B., Lonstein J.E., Denis F. Scoliosis secondary to rib resection. *J Spinal Disord* 1994; 7 (6): 522–7.
29. Scalabre A., Parot R., Hammeury F., Cunin V., Jouve J.-L., Chotel F. Prognostic risk factors for the development of scoliosis after chest wall resection for malignant tumors in children. *J Bone Joint Surg Am* 2014; 96 (2): e10. DOI: 10.2106/JBJS.L.01535
30. Chui C.H., Billups C.A., Pappo A.S., Rao B.N., Spunt S.L. Predictors of outcome in children and adolescents with rhabdomyosarcoma of the trunk--the St Jude Children's Research Hospital experience. *J Pediatr Surg* 2005; 40 (11): 1691–5. DOI: 10.1016/j.jpedsurg.2005.07.042
31. Guillén G., García L., Marhuenda C., Pellisé F., Molino J.A., Fontecha C.G., et al. Thoracic wall reconstruction with bioabsorbable plates in pediatric malignant thoracic wall tumors. *J Pediatr Surg* 2017; 52 (3): 377–81. DOI: 10.1016/j.jpedsurg.2016.08.018
32. Lin S.R., Kastenberger Z.J., Bruzoni M., Albanese C.T., Dutta S. Chest wall reconstruction using implantable cross-linked porcine dermal collagen matrix (Permacol). *J Pediatr Surg* 2012; 47 (7): 1472–5. DOI: 10.1016/j.jpedsurg.2012.05.002
33. Glotzbecker M.P., Gold M., Puder M., Hresko M.T. Scoliosis after chest wall resection. *J Child Orthop* 2013; 7 (4): 301–7. DOI: 10.1007/s11832-013-0519-2