

**ЧЕРНЫШОВА Р.А., ПЛЕШКОВ С.А., ОКУНЕВ Н.А., ОКУНЕВА А.И., КЕМАЕВ А.Б.,
СОЛДАТОВ О.М., КОСТЕРИН А.В., ГАЛКИНА М.Г.**

**КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ ДИАГНОСТИКИ И ХИРУРГИЧЕСКОГО ЛЕЧЕНИЯ
ГЕНЕРАЛИЗОВАННОГО ФИБРОМАТОЗА У РЕБЕНКА**

Аннотация. Статья посвящена обзору клинического случая диагностики и хирургического лечения генерализованного фиброматоза у ребенка 5 лет. Была выполнена инцизионная биопсия нодулярных образований правой теменной области, левой подвздошной области, области нижней трети левой голени. Через месяц ребенок при осмотре хирургом-онкологом наблюдался значительный регресс опухолевидных образований во всех областях, в ягодичной области образования исчезли.

Ключевые слова: генерализованный фиброматоз, доброкачественные опухоли у детей, хирургическое лечение, подкожный псевдосаркоматозный фиброматоз.

**CHERNYSHOVA R.A., PLESHKOV S.A., OKUNEV N.A., OKUNEVA A.I., KEMAEV A.B.,
SOLDATOV O.M., KOSTERIN A.V., GALKINA M.G.**

**CLINICAL CASE OF DIAGNOSIS AND SURGICAL TREATMENT
OF GENERALIZED FIBROMATOSIS IN A CHILD**

Abstract. The article is devoted to the review of a clinical case of diagnosis and surgical treatment of generalized fibromatosis in a 5-year-old child. Incisional biopsy of nodular formations of the right parietal region, the left iliac region, and the lower third of the left tibia was performed. A month later, when the child was examined by an oncologist surgeon, there was a significant regression of tumor-like formations in all areas, in the gluteal region, the formations disappeared.

Keywords: generalized fibromatosis, benign tumors in children, surgical treatment, subcutaneous pseudosarcomatous fibromatosis.

Введение. В последнее время прослеживается тенденция к росту числа доброкачественных новообразований у детей. В связи с расширением хирургических возможностей, гистологической верификации диагноза, даже самые редкие доброкачественные заболевания становятся диагностированы, выбирается верная тактика их лечения и дальнейшего наблюдения.

Врожденный генерализованный фиброматоз (врожденный множественный фиброматоз, подкожный псевдосаркоматозный фиброматоз) впервые был описан А.Р. Stout (1954) как опухоль с поражением подкожной клетчатки, глубоких мягких тканей, костей и внутренних органов. Встречается редко, уже при рождении визуально и пальпаторно определяют поверхностно расположенные узлы, глубоко расположенные выявляют

рентгенологически или обнаруживают при аутопсии. Число узлов может достигать до 51, они быстро увеличиваются в объеме, появляются новые, кожа над крупными узлами может изъязвляться. Отмечается некоторая склонность к поражению туловища, бедра, плечевого пояса. Глубокие очаги располагаются в сердце, легких, плевре, кишечнике, брюшине, языке, гортани, печени, поджелудочной железе, костях, где сочетаются с остеолитическим [1].

Классификация генерализованного фиброматоза

- солитарный (одиночный узелок на коже и/или в мышцах головы, шеи или туловища);
- врожденный множественный (многочисленные узелки в коже и мышцах);
- врожденный множественный с единичным поражением внутренних органов;
- врожденный множественный с активным вовлечением внутренних органов (множественные поражения кожи и/или мышц, костей, легких, сердца и желудочно-кишечного тракта) [2].

Диагностика в большинстве случаев основывается на семейном анамнезе и физикальном обследовании.

При осмотре можно выявить одиночные или множественные твердые безболезненные узелки, телесного или багрового цвета в коже, подкожной жировой клетчатке, поперечнополосатых мышцах [3].

При лабораторной диагностике в общем и биохимическом анализах крови, анализе на онкомаркеры отклонения от физиологических показателей не выявляются.

В качестве инструментальных методов исследования можно рассматривать ультразвуковое исследование (УЗИ), компьютерная томография (КТ) и магнитно-резонансную томографию (МРТ). Данные методы визуализации могут быть использованы для оценки размеров фибром, динамики их роста, диагностики рецидивов и определения тактики хирургического лечения.

При УЗИ фибромы выглядят как образования с анэхогенным центром, при МРТ – как сигнал низкой интенсивности на T1-взвешенных изображениях и области сигнала высокой или низкой интенсивности на T2-взвешенных изображениях, реже – при КТ – как образование с периферическим усилением сигнала, кальцификатами [4].

Окончательный диагноз может быть установлен только после гистологического исследования. При гистологическом исследовании макроскопически большинство узлов представлены хорошо отграниченными от окружающих тканей, размер узлов редко превышает 2,5 см, они плотные и эластичные, округлые, на разрезе серого цвета, часто с очагами некроза, дегенерации, кровоизлияний. Микроскопически эти участки обычно с умеренным количеством клеток: это «пухлые» веретенообразные клетки со скудной цитоплазмой, имеющие сходство с гладкомышечными элементами, богатые сосудами. Часто

встречаются центральные некрозы с гиалинозом и кальцинацией. В таких участках тени клеток вместе с тонкостенными сосудами часто образуют «гемангиоперицитомоподобный» рисунок. Коллагенообразование, как правило, незначительно. Иммуногистохимическое исследование выявляет экспрессию виментина и актина гладкомышечных клеток [5].

Дифференциальную диагностику нужно проводить с гемангиомой, лимфангиомой, нейрофибромой, инфантильной фибросаркомой, гистиоцитозом из клеток Лангерганса, воспалительной миофибробластической опухолью, десмоидными опухолями, а также дермоидными или эпидермоидными опухолями [6].

Стандартизованного лечения генерализованного фиброматоза нет: терапия практически индивидуальна и зависит от выявленных симптомов в каждом конкретном случае. Для достижения успеха в лечении требуется координация усилий команды разных специалистов: педиатров, онкологов, ортопедов, детских хирургов [7].

Хирургическое лечение производится в том случае, если существует вовлечение в процесс внутренних органов, которое представляет непосредственную угрозу из-за близости расположения к жизненно важным органам, или в случае прогрессивного роста новообразований, а также с косметической целью, если новообразования находятся на волосистой части головы или в области лица. Приблизительно в 10 % случаев возможно рецидивирующее течение.

Химиотерапия также может быть использована для лечения случаев с вовлечением внутренних органов, и/или появления рецидива после оперативного вмешательства, а также в том случае, когда операция была невозможна из-за особенностей локализации фибром. В мире существует опыт лечения с помощью комбинации метотрексата и винбластина. В других случаях – интерфероном-альфа или в комбинации с винкристином, дактиномицином, циклофосфамидом [8].

Прогноз обычно благоприятный при отсутствии поражения внутренних органов. Часто наблюдается спонтанная регрессия заболевания. Поражение внутренних органов ассоциировано со значительно менее благоприятным исходом. В отсутствие лечения до 70 % случаев заканчиваются летально. Смерть обычно наступает из-за сдавления органов и вовлечения в процесс сердечно-сосудистой, дыхательной и пищеварительной систем [9].

Материал и методы. Проведен разбор клинического случая диагностики и оперативного лечения ребенка 5 лет с генерализованным фиброматозом в Детской Республиканской клинической больнице (ДРКБ) г. Саранска в 2021 году.

Результаты. Ребенок 5 лет был госпитализирован с жалобами на наличие множественных подкожных образований нижних конечностей, туловища, волосистой части головы.

Со слов матери, ребенок болен в течение года, когда после бытовой травмы (упал, ударился об пол областью лба) в декабре 2020 г. появилось подкожное опухолевидное образование левой надбровной области. В течение последней недели (октябрь 2021 г.) мать ребенка заметила два подкожных образования правой и левой теменной области. Осмотрен хирургом по месту жительства, выставлен предварительный диагноз «Эпидермальная киста волосистой части головы» рекомендовано плановое обследование и лечение в ДРКБ.

В октябре 2021 г. ребенок был госпитализирован в детское хирургическое отделение ДРКБ, осмотрен детским хирургом-онкологом, находился на госпитализации с 20.10.2021 г. по 27.10.2021 г.

При объективном осмотре ребенка обнаружены в левой надбровной области подкожное опухолевидное образование плотной консистенции, не смещаемое и безболезненное при пальпации, размером 1,0×1,0 см, в левой и правой теменных областях – 2 подкожных опухолевидных образования плотной консистенции, не смещаемые и безболезненные при пальпации, размерами 0,5×0,5 см. В области нижней трети левой голени на латеральной поверхности и средней трети правой голени по передней поверхности выявлены 2 подкожных опухолевидных образования плотной консистенции, не смещаемые и безболезненные при пальпации, размерами 0,5×0,5 см и 0,3×0,3 см соответственно. В левой подвздошной области имеется подкожное опухолевидное образование плотно-эластичной консистенции, умеренно смещаемое и безболезненное при пальпации, размерами 0,5×0,5 см. В правой и левой ягодичной областях обнаружены множественные подкожные опухолевидные образования, плотно-эластичной консистенции, умеренно смещаемые и безболезненные при пальпации, размерами 0,3×0,3 см. Кожа над данными образованиями не изменена.

Показатели клинического анализа крови, общего анализа мочи, комплекса биохимических исследований, анализа на онкомаркеры, ревматоидный комплекс были в пределах физиологической нормы.

При УЗИ мягких тканей в области лба в подкожно-жировой клетчатке нечетко визуализируется образование ближе к гипоэхогенному, размером 1,5×1,0 см. При сканировании мягких тканей теменной области слева в подкожно-жировой клетчатке нечетко визуализируется образование ближе к гипоэхогенному, размером 0,4×0,4 см, сосудистый рисунок достоверно не прослеживается. При сканировании мягких тканей теменной области справа в подкожно-жировой клетчатке нечетко визуализируется образование ближе к гипоэхогенному 0,4×0,4 см, единичный сосуд 0,4 см. При сканировании мягких тканей левой подвздошной области в подкожно-жировой клетчатке нечетко визуализируется образование ближе к гипоэхогенному, размером 0,5×0,5 см, сосудистый рисунок не визуализируется. При сканировании мягких тканей передней поверхности нижней трети правой голени в подкожно-

жировой клетчатке нечетко визуализируется образование ближе к гипоэхогенному, размером 0,5×0,5 см, сосудистый рисунок не визуализируется. При сканировании мягких тканей в области голеностопного сустава в подкожно-жировой клетчатке слева нечетко визуализируется образование ближе к гипоэхогенному, 0,3×0,3 см, сосудистый рисунок не визуализируется. При сканировании мягких тканей в области ягодицы с обеих сторон в подкожно-жировой клетчатке дополнительные образования достоверно не визуализируются. Сделано заключение: УЗ-признаки множественных образований тела и волосистой части головы (фиброма? дермоидная киста?).

При УЗИ органов брюшной полости и почек признаков структурной патологии на момент осмотра не выявлено.

На основании жалоб, данных анамнеза, клинической картины, объективного осмотра, данных лабораторно-инструментальных методов обследования был выставлен предоперационный диагноз: Диссеминированный нодулярный процесс неясной этиологии.

Далее консилиумом детских хирургов и онкологов было принято решение о проведении инцизионной биопсии нодулярных образований правой теменной области, левой подвздошной области, области нижней трети левой голени, с последующим комплексным патоморфологическим исследованием полученного операционного материала для верификации диагноза и выбора тактики дальнейшего лечения.

Операция – инцизионная биопсия нодулярных образований правой теменной области, левой подвздошной области, области нижней трети левой голени – выполнена 26.10.2021 г.

Продолжительность операции 45 мин.

Ход операции. Под наркозом, в положении ребенка на спине с поворотом головы влево, после трехкратной обработки операционного поля (правой теменной области) раствором антисептика выполнен поперечный разрез кожи 2 см в длину над опухолевидным образованием. Остро и тупо, с использованием монокаутера, произведено вылушивание, подкожного опухолевидного образования, плотной консистенции, размерами 0,5×0,5 см. Гемостаз. Рана послойно ушита субкутанным косметическим швом. Затем после трехкратной обработки операционного поля (левой подвздошной области) раствором антисептика выполнен поперечный разрез кожи 2 см в длину над опухолевидным образованием. Остро и тупо, с использованием монокаутера, произведено вылушивание, подкожного, опухолевидного образования, плотно-эластичной консистенции, размерами 0,7×0,7 см. Рана послойно ушита субкутанным косметическим швом. Далее после трехкратной обработки операционного поля (нижней трети левой голени) антисептиком выполнен окопляющий разрез кожи 2 см в длину над опухолевидным образованием. Остро и тупо, с использованием монокаутера, произведено удаление кожного лоскута с подкожным опухолевидным

образованием, плотной консистенции, размерами 0,5×0,5 см. Рана послойно ушита субкутанным косметическим швом.

Макропрепараты были направлены на гистологическое исследование.

Заключение гистологического исследования от 05.11.2021 г.:

в подкожной клетчатке образования из правой теменной области – фокус гиалиноза с очаговым обызвествлением; в подкожной клетчатке из левой подвздошной области – разрастание фибробластоподобных клеток, собранных в переплетенные пучки; в кожном лоскуте с подкожным опухолевидным образованием из нижней трети левой голени обнаружены «пухлые» веретеновидные клетки с множественными сосудами, очагами некроза.

Заключение: Генерализованный фиброматоз.

Выставлен заключительный клинический диагноз: Генерализованный фиброматоз.

Учитывая гистологический вариант новообразований и их локализацию, полихимиотерапия ребенку не показана. Послеоперационные раны зажили первичным натяжением. Швы косметические, снятия не требуют. Через месяц ребенок был осмотрен хирургом-онкологом: наблюдался значительный регресс опухолевидных образований во всех областях, в ягодичной области образования исчезли. Рекомендован плановый осмотр детским хирургом-онкологом через 3 месяца.

Заключение. Генерализованный фиброматоз является крайне редким заболеванием. Учитывая характер заболевания, локализацию очагов, регрессию в динамике после хирургического лечения, ребенок нуждается только в наблюдении в декретированные сроки.

СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ

1. Трофимова С.И., Агранович О.Е., Кенис В.М., Никитина А.П. Синдром гиалинового фиброматоза // Педиатрия. – 2018. – № 97 (2). – С. 103–108.
2. Поночевная Е.В., Охотникова Е.Н., Зарудняя О.Ф., Леуш В.Т., Доронина Я.И., Усова Е.И., Геден И.В. Орфанная патология: инфантильный генерализованный фиброматоз // Здоровье ребенка. – 2015. – № 4. – С. 111–117.
3. Близнюков О.П., Смирнова Е.А., Пономарева М.В., Козлов Н.А. Инфантильная миофиброма, гистологическое строение, ультраструктура, клиническое течение // Вопросы онкологии. – 2010. – № 56 (4). – С. 435–442.
4. Бихерл Н.В., Савенкова М.С., Ишутина Ю.Л., Шалатонин М.П., Жилина С.С., Савлаев К.Ф., Грицова Ю.В. Инфантильный фиброматоз у новорожденного // Детские инфекции. – 2017. – № 16 (2). – С. 63–67.
5. Denadai R., Raposo-Amaral C.E., Bertola D., Kim C., Alonso N., Hart T., Han S., Stelini R.F., Buzzo C.L., Raposo-Amaral C.A., Hart P.S. Identification of 2 novel ANTXR2

- mutations in patients with hyaline fibromatosis syndrome and proposal of a modified grading system // *Am. J. Med. Genet. A.* – 2012. – Vol. 158A. – P. 732–742.
6. Haidar Z., Temanni R., Chouery E., Jitesh P., Liu W., Al-Ali R., Wang E., Marincola F.M., Jalkh N., Haddad S., Haidar W., Chouchane L., Mégarbané A. Diagnosis implications of the whole genome sequencing in a large Lebanese family with hyaline fibromatosis syndrome // *BMC Genetics.* 2017. – Vol. 18. – P. 98.
 7. Mohamed S., Ahmed W., Al-Jurayyan N., Faqeih E., Al-Nemri A., Al-Ghamdi M. Infantile systemic fibromatosis complicated with right atrial thrombus and pericardial effusion in an infant // *Pediatr. Neonatol.* – 2014. – Vol. 58 (1). – P. 77–80.
 8. Rangel Rivera D.A., Mendoza Rojas V.C., Uribe Pérez C.J., Contreras-García G.A. Hyaline fibromatosis syndrome: casereport of two siblings // *Arch. Argent Pediatría.* – 2015. – Vol. 113. – P. e264–267.
 9. Levine E., Fréneaux P., Schleiermacher G., Brisse H., Pannier S., Teissier N., Mesples B., Orbach D. Risk-adapted therapy for infantile fibromatosis in children // *Pediatr Blood Cancer.* – 2012. – Vol. 59 (1). – P. 115–120.