АЛЬВЕОЛЯРНАЯ РАБДОМИОСАРКОМА С НЕТИПИЧНОЙ ЛОКАЛИЗАЦИЕЙ МЕТАСТАЗОВ У РЕБЕНКА

© Семина Юлия Игоревна [1], Леонова Людмила Васильевна [1,2], Талалаев Александр Гаврилович [1,2], Кисляков Алексей Николаевич [1]

1 — ГБУЗ «Морозовская детская городская клиническая больница ДЗМ», г. Москва, 4-й Добрынинский переулок, д. 1/9, индекс 119049

2 — Российский национальный исследовательский медицинский университет им. Н.И. Пирогова, г. Москва, ул. Островитянова, д.1, индекс 117997

Ключевые слова: альвеолярная рабдомиосаркома; метастазы; диагностика.

Цель. Изучение особенностей альвеолярной рабдомиосаркомы у ребенка.

Материалы и методы. Первичная морфологическая диагностики опухоли у девочки 12 лет основана на изучении операционного материала в мягких тканей головы и генетическом исследовании. Посмертная диагностика проведена с использованием окраски гистологических препаратов опухоли и внутренних органов гематоксилином-эозином и иммунногистохимических реакций с моноклональными антителами к Myogenin и Desmin.

Результаты. Из анамнеза известно, что у девочки в 12-летнем возрасте было обнаружено опухолевое образование на коже волосистой части головы. Ребенок консультирован дерматологом, выполнялось ультразвуковое исследование, после которого врач расценил это образование как атерому и рекомендовал удаление. При гистологическом исследовании удаленной опухоли был установлен диагноз «Альвеолярная рабдомиосаркома волосистой части головы». При пункции костного мозга выявлены опухолевые клетки. Ребенку проводилось 6 курсов химиотерапия по протоколу COG ARST. Данные генетического исследования гистологического материала: опухоль ALK-позитивная, поломка гена FOXO1. В дальнейшем у ребенка отмечались симптомы интоксикации и девочка была доставлен в МДГКБ г. Москвы, где при серии КТ и МРТ-исследований выявлены гидроперикард и множественные опухолевые узлы в сердце и поджелудочной железе. Смерть ребенка наступила от острой сердечной недостаточности через 1,5 года от момента первичной постановки диагноза.

На вскрытии сердце шаровидной формы, массой 420 г (норма = 203 г), перикард утолщен, сращен с эпикардом, многочисленные опухолевые узлы сливающиеся между собой, серо-желтого цвета плотной консистенции, размерами от 0,2 до 7,0 см, прорастают во все слои стенки правых и левых отделов. Поджелудочная железа субтотально замещена аналогичными опухолевыми узлами. В мягких мозговых оболочках и веществе головного мозга определяются множественные мелкие скопления опухолевых клеток.

При гистологическом исследовании в сердце, поджелудочной железе, мягких мозговых оболочках и веществе головного мозга опухоль представлена преимущественно округлыми и овальными клетками, образующими скопления с неровными границами, отделенными многочисленными фиброзными перегородками, которые придают опухоли железистый вид. Разрозненный характер расположения клеток выражен в центральных отделах опухоли, по их периферии преобладают солидные поля недифференцированных округлых и полигональных клеток. Встречаются дифференцированные рабдомиобласты в виде лентовидных и полосовидных клеток с выраженной эозинофильной цитоплазмой.

При иммуногистохимическом исследовании — позитивная реакция в опухолевых клетках с Myogenin и Desmin. Данная морфологическая картина характерна для альвеолярной рабдомиосаркомы. Обнаруженные множественные опухолевые узлы в сердце, поджелудочной железе и головном мозге расцениваются как метастазы.

Обсуждение и выводы. Альвеолярная рабдомиосаркома является злокачественным новообразованием с высоким темпом роста в детском и подростковом возрасте, что демонстрирует представленное наблюдение опухоли мягких тканей головы у ребенка.

Особенностью данной опухоли является редкая нетипичная локализация метастазов в сердце и поджелудочной железе.