



ЛИПОБЛАСТОМАТОЗ ШЕИ У РЕБЕНКА ДВУХ ЛЕТ

А.Ю. Мушкин¹, В.А. Евсеев¹, П.К. Яблонский¹, В.В. Шломин², В.П. Сنيщук³

¹Санкт-Петербургский НИИ фтизиопульмонологии

²Городская многопрофильная больница № 2

³Детская клиническая больница, Санкт-Петербург

Представлен случай хирургического лечения ребенка двух лет с липобластоматозом, распространявшимся в мягкие ткани шеи, средостение и позвоночный канал. Ранее ребенку трижды проводили нерадикальные хирургические вмешательства. Успех лечения обусловлен участием в операции мультидисциплинарной бригады хирургов — общих, спинальных, торакальных, сосудистых, нейрохирургов.

Ключевые слова: липобластоматоз шеи, средостения и позвоночного канала, хирургическое лечение.

LIPOBLASTOMATOSIS OF THE NECK IN A TWO-YEAR-OLD CHILD

A.Yu. Mushkin, V.A. Evseyev, P.K. Yablonsky,
V.V. Shlomin, V.P. Snishchuk

The case of surgical treatment for lipoblastomatosis extended into soft tissues of the neck, mediastinum, and spinal canal in a two-year-old child is presented. The child previously underwent three non-radical surgeries. The treatment success was determined by combined work of the multidisciplinary surgical team including general, spinal, thoracic and vascular surgeons, and neurosurgeons.

Key Words: lipoblastomatosis of the neck, mediastinum, and spinal canal; surgical treatment.

Hir. Pozvonoc. 2013;(1):76–79.

Термин «липобластома/липобластоматоз» используют в отношении доброкачественных липом, исходящих из жировой ткани фетального типа, включающей адипоциты разной степени зрелости. Опухоль имеет дольчатое строение за счет соединительно-тканых перегородок, обладает локальным (липобластома) или диффузным (липобластоматоз) ростом, не озлокачивается. В подавляющем большинстве встречается у детей первых трех лет жизни, редко — у новорожденных и детей старше 3 лет. Ее радикальное удаление — единственный метод лечения, часто затруднительный из-за особенностей роста, что объясняет высокий (до 22 %) уровень рецидивов [1–4]. Несмотря на то что опухоль может локализоваться в любой части тела, мы не встретили сообщений о ее одновременном распространении в мягкие ткани шеи, средостение и в позвоночный канал,

что и представляет интерес нашего наблюдения.

Цель исследования — описание редкого по распространенности варианта доброкачественной опухоли жировой ткани (липобластоматоза) у ребенка, успех хирургического лечения которого определился четким предоперационным планированием, основанным на комплексном анализе МРТ-данных, и проведением операции мультидисциплинарной бригадой специалистов, последовательно выполнивших соответствующие хирургические этапы.

Пациентка Д., 2 лет 3 мес., поступила в клинику детской хирургии и ортопедии СПбНИИФ с липобластоматозом шеи для решения вопроса о возможности оперативного лечения.

Считается больной с 5-месячного возраста, когда впервые выявлено образование мягких тканей левой боковой части шеи, быстро увеличивавшееся, поэтому в 7 мес. в регио-

нальном хирургическом центре проведено его удаление. Гистологическое заключение (по описанию, материал для пересмотра не представлен): внутримышечная гемангиома (?). Уже через 3 мес. диагностирован рецидив опухоли, в связи с чем проведено ее повторное удаление в 11 мес. (в выписке аналогичный гистологический диагноз).

В течение двух месяцев после повторной операции у ребенка развились нижний парапарез и верхняя левосторонняя моноплегия в дистальных отделах. Впервые проведена МРТ, которая выявила объемное образование внутри позвоночного канала на уровне С₆–Th₂ позвонков.

В возрасте 13 мес. (25.01.2011 г.) в федеральном нейрохирургическом центре проведено удаление опухоли позвоночного канала. Гистология операционного материала — липобластоматоз с микросоматозом строения и пролиферацией сосудов. Непол-

средственно после операции отмечен частичный регресс неврологических расстройств, однако уже через 3 мес. неврологический статус ухудшился до нижней параплегии, при МРТ шеи выявлен продолженный рост опухоли. После повторных консультаций девочке было отказано в госпитализации в специализированные нейрохирургические центры, что мотивировалось распространенностью опухоли и прогнозируемым повторным послеоперационным рецидивом, а также в онкологические центры из-за доброкачественной морфологии процесса и отсутствия показаний к химиотерапии или лучевой терапии.

При поступлении в СПбНИИФ в возрасте 2 лет 2 мес. состояние ребенка тяжелое по заболеванию при относительно удовлетворительном самочувствии. Неврологический статус характеризуется спастической нижней параплегией (тип В по Frankel) и парепарезом (тип С по Frankel) левой верхней конечности. Тазовые функции сохранены, склонна к запорам.

По задней поверхности шеи слева имеется не спаянный с кожными покровами послеоперационный рубец без признаков воспаления, на этом же уровне с переходом на левую боковую поверхность определяется плотное, несмещаемое, безболезненное при пальпации образование. Дыхание не нарушено, пульсация на периферических сосудах верхних конечностей сохранена.

Данные МРТ: в мягких тканях шеи, преимущественно слева, визуализируется объемное образование, распространяющееся вверх до затылочной кости с переходом на правую сторону; внизу опухоль муфтообразно охватывает первое ребро и распространяется в заднем средостении до уровня диска Th₂–Th₃, оттесняя верхушку левого легкого, медиально проникает в позвоночный канал, на уровне C₆–Th₁ смещая вправо и компримируя дуральный мешок (рис. 1). Характер МРТ-сигнала, в том числе в STIR-режиме (жироподавление), подтверждает его липоидное содержимое.

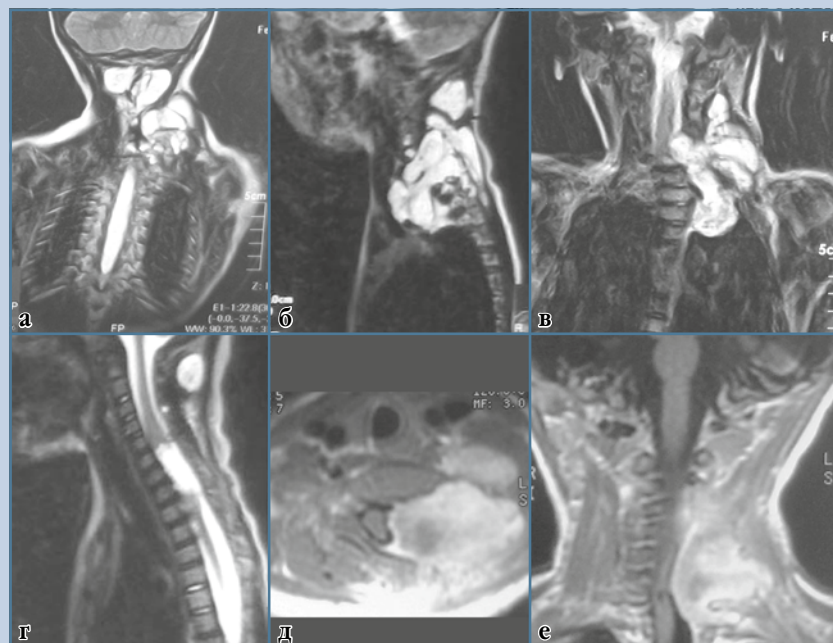


Рис. 1

МРТ шеи пациентки Д., 2 лет 3 мес., при поступлении в клинику: патологическое многокамерное образование, распространяющееся от затылочной кости по задней и боковой поверхности шеи (а, б) в верхнее средостение (в) и в позвоночный канал (г–е), деформируя спинной мозг (д); в режиме жироподавления (д, е) сигнал от образования снижен в сравнении с исходным

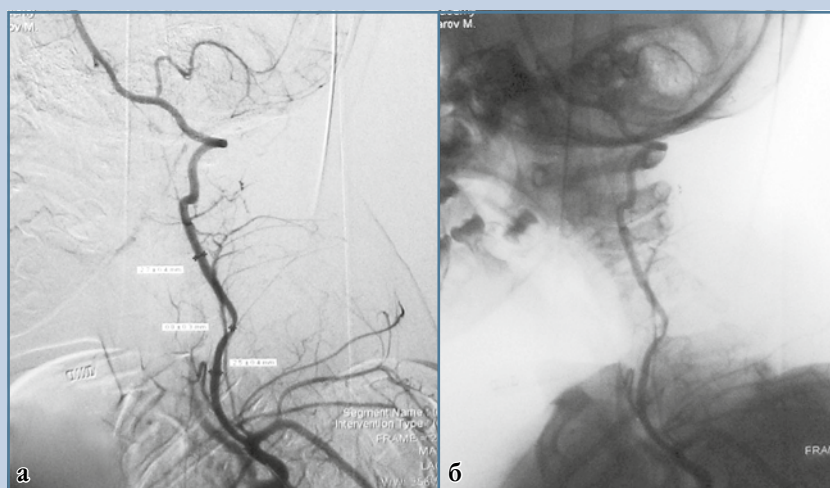


Рис. 2

Ангиограмма пациентки Д., 2 лет 3 мес.: левая позвоночная артерия резко сужена на уровне C₆ (а, б); сосуды, отходящие от подключичной артерии и идущие к мягким тканям задней поверхности шеи (а), раздвинуты, охватывая по периферии объемное образование, не имеющее собственного сосудистого рисунка

При селективной ангиографии выявлено отсутствие у опухоли выраженной сосудистой сети, отходящие от левой подключичной артерии сосуды шеи раздвинуты, располагаются на поверхности образования, левая позвоночная артерия умеренно сужена на уровне входа в канал поперечного отростка C₆ (рис. 2).

На консилиуме с привлечением нейрохирурга, торакального и сосудистого хирургов клиническая и лучевая симптоматика, с учетом доброкачественной морфологии опухоли и неблагоприятного прогноза ее естественного течения, расценена как абсолютное и безальтернативное показание к операции.

Тотальное удаление опухоли блоком проведено 13.03.2012 г. междисциплинарной бригадой хирургов. Из заднебокового Т-образного доступа (задний шейный дугообразный разрез от затылочной кости до остистого отростка Th₃ и отходящий от него боковой – до заднего края

m. Sternocleidomastoideus) опухоль выделена из мягких тканей шеи, в том числе субокципитально – до контралатеральной стороны; расширен ограниченный постламинэктомический дефект (зона предшествующей операции) до широкой ламинэктомии от C₅ до Th₁, опухоль выделена в позвоночном канале и отделена от спинно-мозговых корешков, в том числе – от резко атрофического C₆; резецированы задние концы 1- и 2-го ребер слева, что позволило в заднем средостении отделить опухоль от купола плевры, сзади обнажить подключичную артерию и нижний сегмент позвоночной артерии и отделить от них оставшуюся часть образования. Выполнен задний спондилодез фрагментом резецированного 2-го ребра (подшит к дугам позвонков C₄ и Th₂). Операционная рана ушита с оставлением дренажа для активной аспирации. Внешняя фиксация осуществлена воротником «Филадельфия».

Макропрепарат представлен полициклическим, относительно упругим образованием размером 14 × 8 × 6 см (рис. 3). Пересмотр препарата двумя независимыми морфологами подтвердил диагноз липобластомы.

В раннем послеоперационном периоде (в ближайшие 2 недели) отмечен существенный регресс неврологических расстройств. Данные контрольной МРТ расценены как практически полное удаление опухоли, хотя на одном из срезов вдоль позвоночной артерии на уровне C₅–C₆ позвонков имелась зона усиленного сигнала шириной около 3 мм и протяженностью около 1 см (рис. 4).

Через 6 мес. после операции отмечена дальнейшая положительная динамика с регрессом неврологических расстройств до остаточного парализа (тип D по Frankel), восстановились ходьба и функция тазовых органов. Признаков продолженного роста опухоли по данным МРТ не выявлено.



Рис. 3

Макропрепарат удаленной опухоли



Рис. 4

МРТ пациентки Д., 2 лет 3 мес., после операции: участок усиленного сигнала, прилежащий к левой позвоночной артерии на уровне C₅–C₆

Литература

1. **Chung EB, Enzinger FM.** Benign lipoblastomatosis. An analysis of 35 cases. *Cancer*. 1973;32:482–492.
2. **Collins MH, Chatten J.** Lipoblastoma/lipoblastomatosis: a clinicopathologic study of 25 tumors. *Am J Surg Pathol*. 1997;21:1131–1137.
3. **Mentzel T, Calonje E, Fletcher CD.** Lipoblastoma and lipoblastomatosis: a clinicopathological study of 14 cases. *Histopathology*. 1993;23:527–533.
4. **Pathology and Genetics of Tumours of Soft Tissue and Bone.** World Health Organization Classification of Tumours. Ed. by Fletcher CD, Unni KK, Mertens F. Lyon, 2002.

Адрес для переписки:

Мушкин Александр Юрьевич
194064, Санкт-Петербург,
ул. Политехническая, 32,
aymushkin@mail.ru

Статья поступила в редакцию 08.10.2012

А.Ю. Мушкин, д-р мед. наук, проф.; В.А. Евсеев, зав. отделением детской хирургии и ортопедии; П.К. Яблонский, д-р мед. наук, проф., Санкт-Петербургский НИИ фтизиопульмонологии; В.В. Шломин, канд. мед. наук, Городская многопрофильная больница № 2, Санкт-Петербург; В.П. Снущук, гл. детский нейрохирург, Детская клиническая больница, Санкт-Петербург.

A.Yu. Mushkin, MD, DMSc, Prof.; V.A. Evseyev, MD; P.K. Yablonsky, MD, DMSc, Prof., Saint-Petersburg Research Institute of Phthisiopulmonology, St. Petersburg; V.V. Shlomin, MD, PhD, City Multi-Field Hospital No 2, St. Petersburg; V.P. Snishchuk, MD, Children Clinical Hospital, St. Petersburg.



КНИЖНЫЕ НОВИНКИ

Онкологическая вертебрология: избранные вопросы

А.Ю. Мушкин, О.В. Мальченко

ISBN 978-5-91475-019-7
Новосибирск, 2012. 152 с. : ил.

Основной целью монографии является расширение информированности специалистов в вопросах диагностики и лечения опухолевых поражений позвоночника.

Подробно описаны современные классификации опухолей скелета и позвоночника, принципы оценки патологических синдромов, влияющие на принятие диагностических и лечебных решений у онковертебрологических больных, освещены вопросы выполнения закрытых чрескожных трепанационных биопсий на всех вертебральных уровнях. Большой и хорошо иллюстрированный раздел посвящен лучевым изображениям позвоночника при различных морфологических вариантах первичных и метастатических опухолей позвоночника. Уделено внимание стандартизации их диагностики и лечения, с этой целью разработаны алгоритмы, направленные на уменьшение риска принятия ошибочных решений.

В монографии использован обширный личный материал авторов, являющихся сотрудниками Санкт-Петербургского НИИ фтизиопульмонологии, исторически специализирующегося на диагностике и лечении деструктивных (воспалительных и опухолевых) заболеваний скелета у пациентов разных возрастных групп.

Книга предназначена для травматологов-ортопедов, нейрохирургов, специалистов по лучевой диагностике, онкологов, хирургов, в том числе детских, а также для всех, кто интересуется различными вопросами вертебрологии.

