



ЭКСТРАРЕНАЛЬНАЯ РАБДОИДНАЯ ОПУХОЛЬ С ПОРАЖЕНИЕМ ЛЕГКОГО, РЕБЕР И ПОЗВОНОЧНИКА У РЕБЕНКА 12 ЛЕТ

А.Ю. Мушкин¹, М.Б. Белогурова^{2,3}, Д.Б. Маламашин¹, В.Б. Силков², В.А. Евсеев¹, Т.Д. Викторovich², П.К. Яблонский¹

¹Санкт-Петербургский НИИ фтизиопульмонологии

²Городская клиническая больница № 31, Санкт-Петербург

³Санкт-Петербургский государственный педиатрический медицинский университет

Представлены результаты комплексного химиотерапевтического и хирургического лечения экстраренальной рабдоидной опухоли, протекавшей с поражением легкого, ребер и позвоночника у ребенка 12 лет. Отдаленные результаты без признаков продолженного роста и метастазирования прослежены в сроки до 3 лет от начала лечения и 2 года 7 мес. после радикальной операции с тотальной (360°) двухсегментной реконструкцией позвоночника.

Ключевые слова: рабдоидная опухоль, экстраренальная рабдоидная опухоль, лечение, реконструкция позвоночника, отдаленные результаты, дети, опухоли позвоночника, детская онкология.

Для цитирования: Мушкин А.Ю., Белогурова М.Б., Маламашин Д.Б., Силков В.Б., Евсеев В.А., Викторovich Т.Д., Яблонский П.К. Экстра-ренальная рабдоидная опухоль с поражением легкого, ребер и позвоночника у ребенка 12 лет // Хирургия позвоночника. 2015. Т. 12. № 2. С. 56–60. DOI: <http://dx.doi.org/10.14531/ss2015.2.56-60>.

EXTRA-RENAL RHABDOID TUMOR
INVOLVING THE LUNG, RIBS AND SPINE
IN A 12-YEAR-OLD CHILD

A.Yu. Mushkin, M.B. Belogurova, D.B. Malamashin,
V.B. Silkov, V.A. Evseev, T.D. Viktorovich, P.K. Yablonsky

The results of complex chemotherapy and surgical treatment of extra-renal rhabdoid tumor with involvement of the lung, ribs and spine in a 12-year-old child are presented. Long-term results with no evidence of continued growth of the tumor and metastasis were followed for up to 3 years from the start of treatment and 2 years 7 months after radical surgery with total (360°) two-level spinal reconstruction.

Key Words: rhabdoid tumor, extra-renal rhabdoid tumor, treatment, spinal reconstruction, long-term results, children, spinal tumor, pediatric oncology.

Please cite this paper as: Mushkin AYu, Belogurova MB, Malamashin DB, Silkov VB, Evseev VA, Viktorovich TD, Yablonsky PK. Extra-renal rhabdoid tumor involving the lung, ribs and spine in a 12-year-old child. Hir. Pozvonoc. 2015;12(2):56–60. In Russian.

DOI: <http://dx.doi.org/10.14531/ss2015.2.56-60>.

Злокачественная экстраренальная рабдоидная опухоль (extra-renal rhabdoid tumor, ERRT) – редкая, преимущественно встречающаяся у детей, агрессивно растущая низкодифференцированная опухоль группы мягкотканых сарком, имеющая морфологическую картину, схожую с опухолью Вилмса (Wilms' tumor, нефробластомой), но локализуемая вне почечной ткани. Макроскопически опухоль представляет собой неправильной формы беловато-серый, многофокусный, довольно мягкий узел больших размеров, содержащий зоны некроза

и кровоизлияния. Микроскопически выявляют солидные поля и массивные пучки из сравнительно крупных многоугольных, веретеновидных и/или округлых клеток с относительно светлыми, умеренно полиморфными ядрами, обладающими крупными ядрышками; иногда встречаются гигантские многоядерные клетки, в обильной оксифильной цитоплазме которых имеются округлые гиалиновые или стеклянные включения, иногда смещающие ядро; часто попадаются фигуры митоза. Строма гиалинизирована и может иметь вид хондроид-

да. Иммуногистохимически выявляют маркеры к виментину, цитокератину, эпителиальному мембранному антигену (EMA) и САМ 5.2. Опухоль дифференцируют с эпителиоидной саркомой, эмбриональной и альвеолярной рабдомиосаркомами, меланомой, низкодифференцированным почечно-клеточным раком, злокачественной мезотелиомой, опухолью Вилмса, примитивной нейроэктодермальной опухолью [2, 3, 7].

Основные публикации конца 90-х – начала 2000-х гг., посвященные ERRT, касаются особенностей визуализации,

гистологической и иммуногистохимической верификации разных локализаций опухоли – ЦНС, кишечник, печень, орбита, грудная клетка, мягкие ткани, шея и др. [4, 7, 9, 10]. В последнее десятилетие больше внимания уделяется клинико-патологическим и генетическим особенностям опухоли [6, 8], а также возможности ее лечения [1, 5]: по данным Европейского рабдоидного регистра, несмотря на применение комплексной, в том числе таргетной химиотерапии, лучевой терапии и хирургического лечения, за последние 10 лет средняя общая выживаемость больных ERRT, хотя и увеличилась почти втрое, однако составила лишь 33 мес. [1].

Крайняя редкость заболевания позволяет представить нам собственное клиническое наблюдение. Пациент П.А., 12 лет, впервые госпитализирован в одну из детских больниц Санкт-Петербурга с диагнозом «острая правосторонняя пневмония» через 2,5 недели от начала заболевания, сопровождавшегося подъемом температуры до 40 °С, затрудненным дыханием, болями за грудиной при неэффективном курсе антибактериальной терапии (зиннат).

При рентгенографии грудной клетки (17.01.2012 г.) выявлено тотальное затемнение ее правой половины

(рис. 1а). При плевральной пункции получено 1400 мл геморрагического выпота. При КТ грудной клетки (19.01.2012 г.) обнаружено объемное образование заднего средостения с деструкцией тел и дуг позвонков Th₉–Th₁₀, головок и шеек прилежащих ребер (рис. 1б–г).

Пациент госпитализирован в отделение детской онкогематологии ГКБ № 31 в крайне тяжелом состоянии, обусловленном, помимо исходно имевшихся жалоб (боли за грудиной, затруднение дыхания, высокая температура), наличием сухого кашля, сухостью и шелушением кожи, снижением веса тела почти на 20 % (вес около 30 кг). В правой паравerteбральной области на задней поверхности грудной клетки, на уровне Th₉–Th₁₀ позвонков выявлено мягкотканное образование размером около 8 см в диаметре, плотное, неподвижное, без четких контуров, болезненное при пальпации. При остеосцинтиграфии с Tc^{99m} – очаги умеренной гиперфиксации радиофармпрепарата справа сзади по ходу IX, X ребер и паравerteбрально в области VII, VIII ребер (136–143 %); в левой половине Th₉–Th₁₀ позвонков (125 %). В остальных отделах скелета распределение радиофармпрепарата соответствует возрасту.

25.01.2012 г. произведены торакоскопия и биопсия опухоли заднего средостения с исследованием материала в национальной референс-лаборатории патоморфологии ФНКЦ ДГОИ им. Д. Рогачева (Москва).

Гистологическое заключение (26.01.2012 г.) – экстрарենальная рабдоидная опухоль.

Иммуногистохимия: опухолевые клетки позитивны к антителам Vimentin, CD99; отрицательная ядерная реакция с а/т INI-1 при наличии позитивного внутреннего контроля, отрицательная реакция с а/т Desmin, EMA, PCK AE1/AE3, CD30, ALK, CD20, CD3, S100, PLAP, CD45, Flt-1.

Цитогенетическое исследование: при исследовании методом FISH перестроек гена EWSR1 не обнаружено.

Операция (02.02.2012 г.): торакотомия справа, ревизия плевральной полости, субтотальная резекция опухоли, средняя лобэктомия, дренирование плевральной полости. Дальнейшее лечение проводили по протоколу CWS-2008 для IV стадии заболевания; за период с 13.02. по 11.06.2012 г. пациент получил шесть курсов химиотерапии с хорошим эффектом и частичной клинической ремиссией.

Однако при КТ- и МРТ-исследовании в позвоночно-реберном углу справа визуализируется оста-



Рис. 1

Рентгенограмма и КТ грудной клетки при первичном выявлении опухоли: тотальное затемнение правой половины грудной клетки без смещения средостения (а), массивная опухоль заднего средостения (б, в), краевая деструкция позвонка (б, г)

точное объемное образование с признаками некроза в центре. Имеется тотальное разрушение тела Th₉ (рис. 2а, в) и очаговое – тела Th₁₀ позвонков (рис. 2б), а также прилежащих отделов соответствующих ребер. Сохранение метаболической активности по данным ПЭТ-КТ в зоне заднего средостения паравертебрально. По согласованию с онкологами, специалистами по хирургии позвоночника и торакальным хирургом принято решение о возможности выполнения

радикального удаления опухоли с соответствующей реконструкцией скелета.

17.07.2012 г. в детском хирургическом отделении СПбНИИФ мультидисциплинарной бригадой хирургов проведена операция: из задней части Т-образного разреза осуществлено удаление дуг позвонков Th₉, Th₁₀ с обнажением позвоночного канала, симметричной установкой транспедикулярных винтов в позвонках Th₇, Th₈, Th₁₁ и Th₁₂; с временной стабилизацией позвоночника стержнем слева. Бло-

ком резецирован измененный отдел правой длинной мышцы спины с прилежащими позвоночными концами IX и X ребер. При выделении опухоли из реберно-позвоночного угла обнаружен тканевой детрит, опухоль спаяна с тканью легкого, в связи с чем произведена его краевая резекция в пределах визуально измененной ткани. Проведена экстирпация тел Th₉–Th₁₀ позвонков; диастаз Th₈–Th₁₁ заполнен титановой блок-решеткой с интактным ауторребром, после чего установ-



Рис. 2

КТ и МРТ грудной клетки и позвоночника при принятии решения о выполнении радикальной операции: субтотальное разрушение тела Th₉ позвонка (а), ограниченная деструкция тела и дуги Th₁₀ (б), образование позвоночно-реберного угла, распространяющееся справа на протяжении трех позвонков (в) и сопровождающееся изменением прилежащей легочной ткани (в, г)

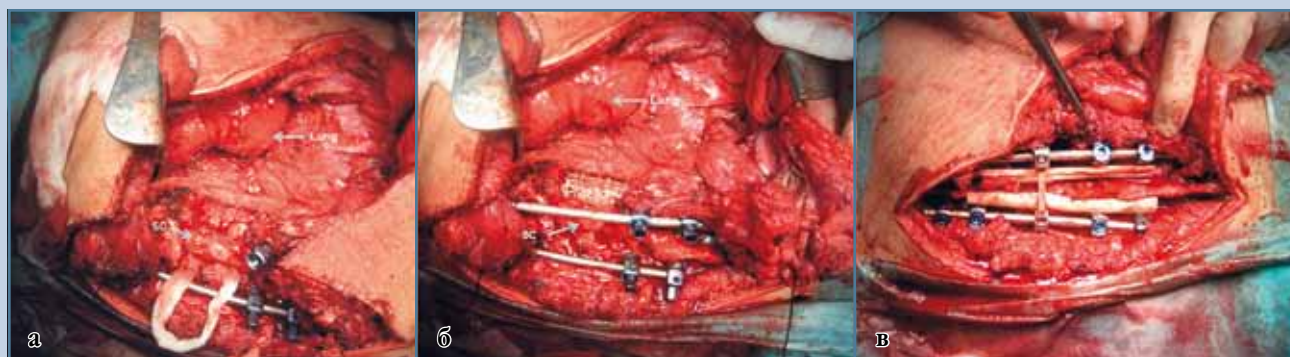


Рис. 3

Интраоперационные фотографии на этапах вмешательства: а – в условиях временной задней инструментальной стабилизации удалены ребра, опухоль, позвонки, резецировано легкое; б – заключительная инструментация позвоночника (передняя стабилизация титановым мешем, задняя – конструкциями транспедикулярной фиксации); в – задний спондилодез кортикальными аллотрансплантатами

лен второй стержень, и осуществлена симметричная компрессия задних металлоконструкций до плотного заклинивания меша. Вдоль металлоконструкций на дуги Th₇–Th₁₂ уложены фрагменты кортикальной аллокости с перекрытием зоны ламинэктомии (этапы операции представлены на рис. 3).

Гладкое послеоперационное течение без каких-либо осложнений. При гистологическом исследовании всего операционного материала (участок длинной мышцы спины, детрит из послеоперационной поло-

сти, ткань легкого, ткань легочной вены, резецированные ребра, тела позвонков, мягкие ткани вдоль позвоночника и ребер) признаки опухолевого роста обнаружены в мягких тканях вокруг ребер. Все маркированные края резецированных тканей интактны, что позволяет считать удаление опухоли радикальным. С августа по сентябрь 2012 г. пациент получил три курса интенсивной химиотерапии, затем с октября 2012 по май 2013 г. – еще восемь курсов поддерживающей полихимиотерапии. Лечебная программа завершена

03.05.2013 г. Радиоизотопное исследование всего тела с ¹⁸F фтордезоксиглюкозой 26.06.2014 г., плановые клинические и рентгенологические обследования каждые 6 мес. (последнее – ноябрь 2014 г.). Полная ремиссия при хорошем объективном состоянии ребенка и стабильном положении как передних, так и задних металлоконструкций (рис. 4) сохраняется на протяжении всего периода наблюдения (к моменту подачи публикации отдаленный период составляет 2 года 11 мес. после начала лечения и 2 года 7 мес. после радикальной операции).

Представленное наблюдение еще раз подтверждает мнение о том, что правильно выбранная тактика с соблюдением мультидисциплинарного подхода при планировании всего лечения и при выполнении сложного хирургического вмешательства позволяет обеспечить хорошие ближайший и отдаленный результаты и надеяться на общий благоприятный исход даже таких распространенных и прогностически неблагоприятных злокачественных процессов, как рабдоидная опухоль с поражением легкого, ребер и позвоночника.

Авторы выражают благодарность Д.Г. Наумову, оказавшему существенную помощь в процессе сбора материала и данных литературы.

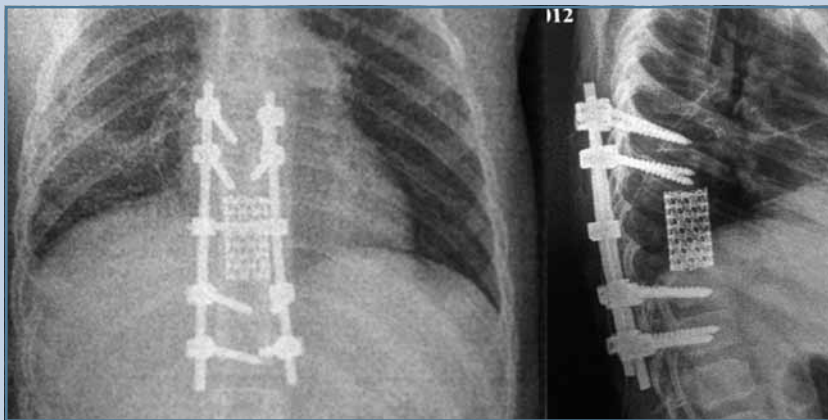


Рис. 4

Прямая и боковая рентгенограммы после операции

Литература/References

1. Саркома Юинга. Десмопластическая мелкоклеточная опухоль. Злокачественная экстраренальная рабдоидная опухоль. MedicalPlanet. Электронный ресурс. URL: <http://medicalplanet.su/oncology/58.html> [Ewing's sarcoma. Desmoplastic small round cell tumor. Malignant extrarenal rhabdoid tumor. MedicalPlanet. Electronic resource. URL: <http://medicalplanet.su/oncology/58.html>. In Russian].
2. Bartelheim K, Seeringer A, Leuschner I, Schenk JP, Timmermann B, Rube C, Graf N, Koscielniak E, Schneppenheim R, Siebert R, Fruhwald MC. Clinical characteristics and outcome of children with extracranial, extrarenal rhabdoid tumors registered to the European Rhabdoid Registry 2007–2013. *Cancer Genetics* 2014;207:453–454.
3. Extra-Renal Malignant Rhabdoid Tumor. The Doctor's Doctor. Electronic Resource. URL: http://www.thedoctorsdoctor.com/diseases/malignant_rhabdoid_tumor_extrarenal.html
4. Horvai AE, Link T. Extrarenal rhabdoid tumor. In: High-Yield Bone and Soft Tissue Pathology, ed. by Horvai AE, Link T. Saunders, 2012:433–434.
5. Howlett DC, King AP, Jarosz JM, Stewart RA, al-Sarraj ST, Bingham JB, Cox TC. Imaging and pathological features of primary malignant rhabdoid tumours of the brain and spine. *Neuroradiology*. 1997; 39:719–723.
6. Makis W, Ciarallo A, Hickeys M. Malignant extrarenal rhabdoid tumor of the spine: staging and evaluation of response to therapy with F-18 FDG PET/CT. *Clin Nucl Med*. 2011;36:599–602. doi: 10.1097/RLU.0b013e31821773f0.
7. Misawa A, Hosoi H, Imoto I, Iehara T, Sugimoto T, Inazawa J. Translocation (1;22)(p36;q11.2) with concurrent del(22)(q11.2) resulted in homozygous deletion of SNF5/INI1 in a newly established cell line derived from extrarenal rhabdoid tumor. *J Hum Genet*. 2004;49:586–589. doi: 10.1007/s10038-004-0191-y.
8. Newsham I, Daub D, Besnard-Guerin C, Cavenee W. Molecular sublocalization and characterization of the 11;22 translocation breakpoint in a malignant rhabdoid tumor. *Genomics*. 1994;19:433–440. doi: 10.1006/geno.1994.1091.
9. Oda Y, Tsuneyoshi M. Extrarenal rhabdoid tumors of soft tissue: clinicopathological and molecu-

lar genetic review and distinction from other soft-tissue sarcomas with rhabdoid features. *Pathol Int.* 2006;56:287–295.

10. **Parham DM, Weeks DA, Beckwith JB.** The clinicopathologic spectrum of putative extrarenal rhabdoid tumors. An analysis of 42 cases studied with immunohistochemistry or electron microscopy. *Am J Surg Pathol.* 1994;18:1010–1029.

Адрес для переписки:

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

Address correspondence to:

Mushkin Aleksandr Yuryevich
Politekhnicheskaya str., 32,
St. Petersburg, 194064, Russia,
aymushkin@mail.ru

Статья поступила в редакцию 19.01.2015

Александр Юрьевич Мушкин, д-р мед. наук, проф.; Денис Борисович Маламашин, канд. мед. наук; Валерий Александрович Евсеев, заведующий отделением; Петр Казимирович Яблонский, д-р мед. наук, проф., Санкт-Петербургский научно-исследовательский институт фтизиопульмонологии; Вячеслав Борисович Силков, канд. мед. наук; Татьяна Дмитриевна Викторovich, канд. мед. наук, Городская клиническая больница № 31, Санкт-Петербург; Маргарита Борисовна Белогурова, д-р мед. наук, проф., Городская клиническая больница № 31, Санкт-Петербург; Санкт-Петербургский государственный педиатрический медицинский университет.

Aleksandr Yuryevich Mushkin, MD, DMSc, Prof.; Denis Borisovich Malamashin, MD, PhD; Valery Alekseyevich Evseev, MD; Piotr Kazimirovich Yablonsky, MD, DMSc, Prof., St. Petersburg Research Institute of Phthisiopulmonology, St. Petersburg, Russia; Vyacheslav Borisovich Silkov, MD, PhD; Tatyana Dmitryevna Viktorovich, MD, PhD, City Hospital No. 31, St. Petersburg, Russia; Margarita Borisovna Belogurova, MD, DMSc, Prof., City Hospital No. 31, St. Petersburg State Pediatric Medical University, Russia.

Новосибирский НИИ травматологии и ортопедии проводит индивидуальное тематическое обучение на рабочем месте в виде краткосрочных курсов повышения квалификации по следующим циклам:

1. Эндопротезирование и эндоскопическая хирургия суставов конечностей (80 ч).
2. Современная диагностика, консервативное и хирургическое лечение деформаций позвоночника детского возраста (144 ч).
3. Хирургия заболеваний и повреждений позвоночника (144 ч).
4. Дегенеративные заболевания позвоночника (80 ч).
5. Артроскопия плечевого сустава (80 ч).

**Занятия проводятся по мере поступления заявок.
После прохождения курсов выдается свидетельство о повышении квалификации.**

**E-mail: niito@niito.ru
TShustrova@niito.ru**

Тел.: 8 (383) 363-39-81