

РЕДКАЯ ФОРМА ОПУХОЛИ СРЕДОСТЕНИЯ
У РЕБЕНКА ДВУХ ЛЕТ

УДК 616.27-006-089-053.2

П.Н. Алексин, Д.Ю. Копылова

Нижегородская государственная медицинская академия, г. Нижний Новгород, Российская Федерация

Частота новообразований средостения в структуре онкологических заболеваний составляет около 1%. Цель — представить клинический случай редкой формы средостенной опухоли. Пациент С., мальчик, 5 лет, поступил в службу экстренной помощи. Вечером мать обратила внимание на появление образования в мягких тканях над яремным браслетом, одышкой и периодическим кашлем. Известно, что через год он получил безуспешное лечение дерматита и конъюнктивита в поликлинике по месту жительства. Была проведена хирургическая биопсия опухоли. Гистологическая картина соответствует Langerhanscellular histiocytosis. Вывод: при диагностике гистиоцитоза клеток Лангергана должен быть «командный» подход, включающий современные диагностические методы. Несмотря на разнообразие форм гистиоцитоза, существуют различные атипичные проявления, которые не всегда можно своевременно диагностировать.

Ключевые слова: гистиоцитоз клеток Лангерганса, апикальное вовлечение медиастинальной перегородки, лимфома с гистиоцитами.

THE RARE FORM OF MEDIASTINAL TUMOR IN
A CHILD OF TWO YEARS

P.N. Aleksin, D.U. Kopylova

Nizhny Novgorod state medical academy, Nizhny Novgorod, Russian Federation

The frequency of neoplasm of mediastinum in the structure of oncological diseases is about 1%. Objective: to present the clinical case of a rare form of mediastinal tumor. Patient S. boy, 5 years old. enrolled in for emergency indications. In the evening, the mother drew attention to the appearance of education in soft tissues over the jugular breaststroke, dyspnoea and periodic coughing. It is known that within a year he received unsuccessful treatment of dermatitis and conjunctivitis in a polyclinic at the place of residence. A surgical tumor biopsy was performed. The histological picture corresponds to the Langerhanscellular histiocytosis. Conclusion: In the diagnosis of Langergan cell histiocytosis, there should be a "team" approach involving modern diagnostic techniques. Despite the variety of forms of histiocytosis, there are various atypical manifestations that can not always be diagnosed on time.

Keywords: Hystiocytosis from Langerhans cell, atypical involvement mediastinal septum, lymphoma with hystiocytes.

Опухоли и кисты средостений — одна из наиболее сложных глав торакальной хирургии у детей. Остается еще достаточно высоким процент ошибок дооперационной диагностики, отмечаются большое число пробных операций и высокая летальность. Причиной этого является ряд особенностей, присущих новообразованиям в данной анатомической области:

1) в средостении локализуется большое число разнородных по гистогенезу и морфологическому строению опухолей и кист;

2) эти патологические образования имеют весьма сходные рентгенологические и клинические признаки;

3) глубина залегания опухолей и сложные анатомические взаимоотношения органов и тканей средостения создают большие трудности в диагностике и лечении этих патологических процессов.

Частота новообразований средостения в структуре онкологических заболеваний составляет около 1%. Злокачественные и доброкачественные встречаются и диагностируются в соотноше-

нии 4:1. Опухоли средостения выявляют преимущественно в молодом и среднем возрасте.

Цель исследования

Представить клинический случай редкой формы опухоли средостения.

Материалы и методы исследования

На базе Нижегородской областной детской клинической больницы (НОДКБ) с 2006-го по 2017 год был выявлен 21 больной с лангергансоподобным гистиоцитозом. При этом пик заболеваемости пришелся на 2012 год (5 пациентов), что было связано с выраженными климатическими изменениями (аномально жаркое лето). При этом поражение области средостения наблюдалось только в одном клиническом случае, что является уникальным.

**Результаты исследования
и их обсуждение**

Пациент С. Анамнез: мальчик, 5 лет, поступил в ГУ «НОДКБ» 5.12.06 по экстренным показа-

ниям, т.к. вечером того же дня мать обратила внимание на появление образования в мягких тканях над яремной вырезкой грудины, одышку и периодическое покашливание. Известно, что в течение года получал безуспешное лечение дерматита и конъюнктивита в поликлинике по месту жительства.

Обследование. По УЗИ брюшной полости патологии нет, в средостении выявлено объемное образование размером из яремной вырезки грудины 7,10 см³, смещающее сердце кзади.

При поступлении в общем анализе крови умеренная лимфопения и ускорение СОЭ, HbsAG и HCV отрицательный, общий анализ мочи без патологии, среди биохимических показателей — гипокалиемия и диспротеинемия.

Выполнялась хирургическая биопсия опухоли. Под интубационным наркозом после обработки операционного поля в проекции опухолевидного образования, выступающего из яремной вырезки грудины, выполнен линейный разрез кожи длиной 4,5 см. Подлежащие мягкие ткани тупым и острым путем разведены. Обнаружена п. platuzma, которая рассечена линейным разрезом, при этом обнаружена подлежащая опухолевая масса, обильно кровоточащая, по внешнему виду рыхлая, серо-грязного цвета, типа «рыбьего мяса». Взято 3 куса опухоли размерами 1,0х1,2 см и отправлено на гистологическое исследование. Гемостаз. Послойный шов раны. Асептическая повязка. Под наркозом выполнена костно-мозговая пункция из 2-х точек гребней подвздошных костей.

Цитологически № 670/73 — подозрение на гистиоцитоз, гистологически № 12258/64 — злокачественная анапластическая крупноклеточная лимфома с присутствием гистиоцитарных клеток.

Литература

1. Детская онкология. Клинические рекомендации по лечению пациентов с солидными опухолями / под редакцией М. Ю. Рыкова, В. Г. Полякова. — ГЭОТАР-Медиа, 2017.
2. Федеральные клинические рекомендации по диагностике и лечению гистиоцитоза из клеток Лангерганса / под ред. А. Г. Румянцева, А. А. Масчан, 2014.

Иммуногистохимическое исследование № 927 от 19.07.2017 г.: в препаратах фрагменты опухолевого инфильтрата, представленного полями из клеток среднего размера с овальными, округлыми и несколько угловатыми просветленными ядрами и ободком бледной эозинофильной и просветленной цитоплазмы. В ядрах опухолевых клеток просматривается продольная борозда, придающая им вид «кофейного зерна». В виде примеси в инфильтрате присутствуют скопления эозинофилов и малых лимфоцитов.

При иммуногистохимическом исследовании опухолевые клетки ярко и равномерно экспрессируют S-100, CD1a, Виментин, слабо и неравномерно ОЛА и не экспрессируют ЦКР-PAN, CD 99/mic2, Десмин.

Заключение. Гистологическая картина и полученный иммунофенотип соответствуют лангергансоклеточному гистиоцитозу.

Диагноз: лангергансоклеточный гистиоцитоз с поражением ткани средостения, кожи и конъюнктив, ногтевых пластин.

Выводы

1. Основные клинические проявления лангергансоклеточного гистиоцитоза у детей: очаги костной деструкции литического характера, кожные изменения, экзофтальм, легочные поражения, гепатоспленомегалия, лимфаденопатия, нарушение гемопоэза, поражение ЦНС.
2. Несмотря на разнообразие форм гистиоцитозов, существуют различные атипичные проявления, которые не всегда можно диагностировать вовремя.
3. В диагностике лангергансоклеточного гистиоцитоза должен быть «командный» подход с привлечением современных диагностических методик.