

Клинический случай реконструкции нижней трети лица у 8-летней пациентки после успешного комплексного лечения по поводу экстраренальной рабдоидной опухоли мягких тканей подбородка

Н.С. Грачев, К.Д. Старокорова, Н.М. Марков, Н.В. Бабаскина, А.В. Лопатин, И.Н. Ворожцов, Е.К. Горохова

ФГБУ «НМИЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева» Минздрава России; Россия, 117997, Москва, ул. Саморы Машела, 1

Контактные данные: Капитолина Дмитриевна Старокорова dr-kapst@yandex.ru

Злокачественная экстраренальная рабдоидная опухоль (ЭРО) — редкое высокоагрессивное новообразование детского возраста, относящееся к группе гетерогенных образований и имеющее крайне неблагоприятный прогноз с медианой выживаемости 2–12 мес.

В данной статье мы приводим клинический случай пациентки со злокачественной ЭРО мягких тканей подбородочной области, диагностированной в возрасте 5 месяцев. Ребенок получил комплексное лечение и с полутора лет находится в ремиссии. В связи с длительным отсутствием признаков рецидива, продолженного роста и прогрессии заболевания было принято решение о целесообразности проведения реконструктивно-пластического этапа лечения для восстановления нижней зоны лица ребенка.

Ключевые слова: экстраренальная рабдоидная опухоль, индивидуальный протез, реконструкция челюстно-лицевой зоны у детей

Для цитирования: Грачев Н.С., Старокорова К.Д., Марков Н.М., Бабаскина Н.В., Лопатин А.В., Ворожцов И.Н., Горохова Е.К. Клинический случай реконструкции нижней трети лица у 8-летней пациентки после успешного комплексного лечения по поводу экстраренальной рабдоидной опухоли мягких тканей подбородка. Российский журнал детской онкологии и гематологии. 2024;11(2):85–9.

Информация об авторах

Н.С. Грачев: д.м.н., профессор, генеральный директор НМИЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева, e-mail: nick-grachev@yandex.ru;

<https://orcid.org/0000-0002-4451-3233>

К.Д. Старокорова: врач-детский хирург отделения детской онкологии, хирургии головы и шеи и нейрохирургии НМИЦ ДГОИ

им. Дмитрия Рогачева, e-mail: dr-kapst@yandex.ru; <https://orcid.org/0000-0003-4774-5520>, Web of Science ResearcherID: KCK-8577-2024

Н.М. Марков: д.м.н., профессор, заведующий лабораторией челюстно-лицевой реабилитации, стоматологии и ортодонтии НМИЦ ДГОИ

им. Дмитрия Рогачева, e-mail: markovnm@mail.ru; <https://orcid.org/0000-0003-1063-6590>, SPIN-код: 2202-2448

Н.В. Бабаскина: врач-детский онколог отделения детской онкологии, хирургии головы и шеи и нейрохирургии НМИЦ ДГОИ им. Дмитрия

Рогачева, e-mail: nbabaskina@bk.ru; <https://orcid.org/0000-0003-4264-1423>, Web of Science ResearcherID: AAJ-3076-2020, SPIN-код: 5464-5364

А.В. Лопатин: д.м.н., профессор, врач-челюстно-лицевой хирург отделения детской онкологии, хирургии головы и шеи и нейрохирургии

НМИЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева, e-mail: and-lopatin@yandex.ru; <https://orcid.org/0000-0001-7600-6191>, SPIN-код: 6341-8912

И.Н. Ворожцов: к.м.н., заведующий отделением детской онкологии, хирургии головы и шеи и нейрохирургии, e-mail: dr.vorozhtsov@gmail.com;

<https://orcid.org/0000-0002-3932-6257>, SPIN-код: 6155-9348

Е.К. Горохова: врач-ортодонт, научный сотрудник лаборатории лицевой реабилитации, стоматологии и ортодонтии НМИЦ ДГОИ

им. Дмитрия Рогачева, e-mail: dr@egorokhova.ru

Вклад авторов

Н.С. Грачев: разработка концепции и дизайна статьи, разработка и проведение хирургического этапа лечения, участие в моделировании индивидуального импланта, научное редактирование статьи

К.Д. Старокорова: разработка концепции и дизайна статьи, участие в хирургическом этапе лечения, сбор и анализ данных, обзор публикаций по теме статьи, подготовка списка литературы, написание текста рукописи, составление резюме

Н.М. Марков: разработка и проведение ортодонтического лечения, участие в моделировании индивидуального импланта, научное редактирование статьи

Н.В. Бабаскина, И.Н. Ворожцов: разработка и проведение хирургического этапа лечения, участие в моделировании индивидуального импланта, научное редактирование статьи

А.В. Лопатин: разработка концепции и дизайна статьи, научное редактирование статьи

Е.К. Горохова: разработка и проведение ортодонтического лечения, участие в моделировании индивидуального импланта

A clinical case of reconstruction of the lower third of the face in an eight-year-old patient after successful complex treatment for an extrarenal rhabdoid tumor of the soft tissues of the chin

N.S. Grachev, K.D. Starokorova, N.M. Markov, N.V. Babaskina, A.V. Lopatin, I.N. Vorozhtsov, E.K. Gorokhova

Dmitry Rogachev National Medical Research Center of Pediatric Hematology, Oncology and Immunology, Ministry of Health of Russia;

1 Samory Mashela St., Moscow, 117997, Russia

Malignant extrarenal rhabdoid tumor is a rare, highly aggressive neoplasm of childhood, belonging to a group of heterogeneous formations and having an extremely poor prognosis with a median survival of 2–12 months.

In this article, we present a clinical case of a female patient with a malignant extrarenal rhabdoid tumor of the soft tissues of the submandibular region, diagnosed at the age of five months. The child received comprehensive treatment and has been in remission since the age of one and a half years. Due to the prolonged absence of signs of recurrence, continued growth, and progression of the disease, a decision was made on the advisability of conducting a reconstructive plastic stage of treatment to restore the lower zone of the child's face.

Key words: extrarenal rhabdoid tumor, individual prosthetics, reconstruction of the maxillofacial area

For citation: Grachev N.S., Starokorova K.D., Markov N.M., Babaskina N.V., Lopatin A.V., Vorozhtsov I.N., Gorokhova E.K. A clinical case of reconstruction of the lower third of the face in an eight-year-old patient after successful complex treatment for an extrarenal rhabdoid tumor of the soft tissues of the chin. Russian Journal of Pediatric Hematology and Oncology. 2024;11(2):85–9.

Information about the authors

N.S. Grachev: Dr. of Sci. (Med.), Professor, General Director at the Dmitry Rogachev National Medical Research Center of Pediatric Hematology, Oncology and Immunology, Ministry of Health of Russia, e-mail: nick-grachev@yandex.ru; <https://orcid.org/0000-0002-4451-3233>

K.D. Starokorova: Pediatric Surgeon Department of Pediatric Oncology, Head and Neck Surgery and Neurosurgery at the Dmitry Rogachev National Medical Research Center of Pediatric Hematology, Oncology and Immunology, Ministry of Health of Russia, e-mail: dr-kapst@yandex.ru; <https://orcid.org/0000-0003-4774-5520>, Web of Science ResearcherID: KCK-8577-2024

N.M. Markov: Dr. of Sci. (Med.), Professor, Head of the Laboratory of Maxillofacial Rehabilitation, Dentistry and Orthodontics at the Dmitry Rogachev National Medical Research Center of Pediatric Hematology, Oncology and Immunology, Ministry of Health of Russia, e-mail: markovnm@mail.ru; <https://orcid.org/0000-0003-1063-6590>, SPIN-code: 2202-2448

N.V. Babaskina: Pediatric Oncologist Department of Pediatric Oncology, Head and Neck Surgery and Neurosurgery at the Dmitry Rogachev National Medical Research Center of Pediatric Hematology, Oncology and Immunology, Ministry of Health of Russia, e-mail: nbabaskina@bk.ru; <https://orcid.org/0000-0003-4264-1423>, Web of Science ResearcherID: AAJ-3076-2020, SPIN-code: 5464-5364

A.V. Lopatin: Dr. of Sci. (Med.), Professor, Oral and Maxillofacial Surgeon Department of Pediatric Oncology, Head and Neck Surgery and Neurosurgery at the Dmitry Rogachev National Medical Research Center of Pediatric Hematology, Oncology and Immunology, Ministry of Health of Russia, e-mail: and-lopatin@yandex.ru; <https://orcid.org/0000-0001-7600-6191>, SPIN-code: 6341-8912

I.N. Vorozhtsov: Cand. of Sci. (Med.), Head of the Department of Pediatric Oncology, Head and Neck Surgery and Neurosurgery at the Dmitry Rogachev National Medical Research Center of Pediatric Hematology, Oncology and Immunology, Ministry of Health of Russia, e-mail: dr.vorozhtsov@gmail.com; <https://orcid.org/0000-0002-3932-6257>, SPIN-code: 6155-9348

E.K. Gorokhova: Orthodontist, Researcher of the Laboratory of Maxillofacial Rehabilitation, Dentistry and Orthodontics at the Dmitry Rogachev National Medical Research Center of Pediatric Hematology, Oncology and Immunology, Ministry of Health of Russia, e-mail: dr@egorokhova.ru

Authors' contributions

N.S. Grachev: development of the concept and design of the article, development and conduct of the surgical stage of treatment, participation in the modeling of an individual implant, scientific editing of the article

K.D. Starokorova: development of the concept and design of the article, participation in the surgical stage of treatment, data collection and analysis, review of publications on the topic of the article, preparation of a list of references, writing the text of the article, composing a resume

N.M. Markov: development and conduct of orthodontic treatment, participation in the modeling of an individual implant, scientific editing of the article

N.V. Babaskina, I.N. Vorozhtsov: development and conduct of the surgical stage of treatment, participation in the modeling of an individual implant, scientific editing of the article

A.V. Lopatin: development of the concept and design of the article, scientific editing of the article

E.K. Gorokhova: development and conduct of orthodontic treatment, participation in the modeling of an individual implant

Конфликт интересов. Авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов. / **Conflict of interest.** The authors declare no conflict of interest.

Финансирование. Исследование проведено без спонсорской поддержки. / **Funding.** The study was performed without external funding.

Информированное согласие. От законных представителей пациента получено письменное добровольное информированное согласие на использование его медицинских данных (результатов обследования, лечения и наблюдения) в обезличенной форме в научных целях. /

Informed consent. A written voluntary informed consent was obtained from the patient's legal representative for the use of his medical data (results of examination, treatment and observation) in an impersonal form for scientific purposes.

Введение

Злокачественная экстраренальная рабдоидная опухоль (ЭРО) — редкое высокоагрессивное новообразование детского возраста, относящееся к группе гетерогенных образований и имеющее крайне неблагоприятный прогноз с медианой выживаемости 2–12 мес.

Ее развитие связано с генетически обусловленным дефицитом комплекса ремоделирования хроматина (SWI/SNF), к которому приводит мутация (биаллельная инактивация) в гене-онкосупрессоре *SMARCB1*. Этот ген расположен в 22-й хромосоме (утрата региона 22q11). В редких случаях причиной развития ЭРО считается дефект в гене *SMARCA4* [1–3]. Прогноз при данной нозологической форме неблагоприятный — 5-летняя выживаемость не превышает 15 % [3].

Опухоль может развиваться в различных анатомических областях, в основном в тканях центральной нервной системы, печени, мягких тканях конечностей и туловища, толстой кишке. Но существуют и редкие варианты расположения ЭРО: внутриглазное, интрадуральное и паратестикулярное. Одним из основных прогностических факторов является возраст пациента на момент выявления ЭРО. Так, более неблагоприятный прогноз характерен для детей младше 2 лет (годовая бессобытийная выживаемость составляет менее 15 %).

Клинические проявления ЭРО напрямую зависят от места ее возникновения. Так, при поражении мягких тканей средостения возможны жалобы на затрудненное дыхание, нарушение акта глотания, а при развитии рабдоидной опухоли в области глаза одним из проявлений будет нарастающий экзофтальм и прогрессирующее снижение остроты зрения.

Макроскопически ЭРО представляет собой образование серо-коричневого цвета, не имеющее четких границ и капсулы, с большим количеством некрозов и участков кровоизлияний. Микроскопически ЭРО необходимо дифференцировать с опухолью Вильмса, рабдомиосаркомой, веретенноклеточной саркомой [4, 5].

Описание клинического случая

Пациентка В., 8 лет (на момент публикации), с клиническим диагнозом: «Злокачественная ЭРО мягких тканей подбородочной области. T1aN1M0. Группа IRS ПС. Состояние после комбинированного лечения. Полный ответ». Проходила терапию в условиях НМИЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева с 2015 по 2016 г. по основному заболеванию, в 2023 г. начат реконструктивно-пластический этап лечения.

Анамнез заболевания: в возрасте 4,5 месяца мама пациентки отметила у ребенка появление уплотнения в области подбородка, приблизительно 1,5 см в диаметре, безболезненное при пальпации. В лечебно-профилактическом учреждении по месту жительства проведена тонкоигольная аспирационная биопсия образования, по данным цитологического заключения у ребенка выявлен злокачественный процесс из клеток недифференцированного типа.

В возрасте 5 месяцев ребенок первично госпитализирован в отделение клинической онкологии НМИЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева. По результатам обследования принято решение о проведении хирургического лечения с последующей специфической терапией по протоколу EU-RHAB после гистологического подтверждения диагноза. По данным патоморфологического диагноза у пациентки верифицирована ЭРО мягких тканей подбородочной области, в связи с чем инициирована химиотерапия согласно протоколу. Ремиссия констатирована после 12-го блока полихимиотерапии (ПХТ), проведена поддерживающая терапия по протоколу EpSSG RMS 2005 в течение 6 мес. После завершения поддерживающей терапии (возраст ребенка на момент окончания ПХТ составлял 1,5 года) выполнена конформная лучевая терапия (ЛТ) на область первичной опухоли (суммарная очаговая доза — 36,0 Гр).

Таким образом, в возрасте 18 месяцев пациентке завершена специфическая терапия в рамках протокола, по данным контрольного обследования данных за наличие активной опухолевой ткани нет.



Рис. 1. Пациентка В. до реконструктивного этапа лечения
Fig. 1. Patient V. before the reconstructive stage of treatment

В дальнейшем в течение 6 лет девочка наблюдалась в условиях консультативно-диагностического отделения НМИЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева, признаков прогрессии, рецидива, продолженного роста выявлено не было. За период катamnестического наблюдения отмечен активный физиологичный рост ребенка, на фоне которого явно проявились эстетические нарушения, связанные с недоразвитием нижней зоны лица после проведенного лечения основного заболевания (рис. 1).

Пациентка консультирована врачом-ортодонтом НМИЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева: отмечается снижение высоты нижней трети лица, прикус сменный, по данным ортопантомограммы (ОПТГ) видно отсутствие зачатка зубов от 3.5 до 4.5, недоразвитие корней фронтальной группы зубов (рис. 2, 3).



Рис. 2. ОПТГ пациентки В. до начала реконструктивного этапа лечения

Fig. 2. Orthopantomogram of patient V. before the beginning of the reconstructive stage of treatment



Рис. 3. Мультиспиральная компьютерная томография (МСКТ) головы пациентки В. до реконструктивного этапа лечения, 3D-реконструкция

Fig. 3. Multislice computed tomography (MSCT) of the head of patient V. before the reconstructive stage of treatment, 3D reconstruction

Клинический случай обсужден в рамках научной группы по челюстно-лицевой реконструкции, в ходе которой было принято решение о возможности проведения реконструктивно-пластического лечения ребенка, учитывая стабильную ремиссию основного заболевания. Сформирован план реконструктивно-пластического лечения: в связи с явно выраженным дефицитом мягких тканей в интересующей зоне, облучением подбородочной области в анамнезе основной задачей 1-го этапа реконструкции нижней трети лица стало создание профицита кожи и подкожно-жировой клетчатки путем их растяжения с помощью индивидуального эспандера. В ходе оперативного вмешательства после иссечения рубцово-измененных тканей в подподбородочную область подкожно был установлен эспандер, заполненный 12 мл изотонического раствора натрия хлорида (рис. 4). Послеоперационный период протекал гладко, пациентка испытывала умеренный дискомфорт в области установленного устройства (анальгетическая терапия не требовалась), признаков прорезывания эспандера, истончения мягких тканей выявлено не было (рис. 5).

В ходе динамического наблюдения в условиях НМИЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева необходимости в увеличении объема эспандера за 3 мес выявлено не было.



Рис. 4. Пациентка В. через 2 мес после установки подкожного эспандера

Fig. 4. Patient V., two months after the installation of the subcutaneous expander

Второй этап реконструкции нижней трети лица у данной пациентки заключался в удалении эспандера и установке индивидуального протеза нижней челюсти, который должен был воссоздать подбородочный выступ. Имплант был изготовлен на основании индивидуального прототипирования с последующим 3D-моделированием (рис. 6). Операция выполнена без осложнений, признаков воспаления, некроза после удаления эспандера не отмечено, количество мобилизованных мягких тканей оказалось достаточным для закрытия протеза без натяже-

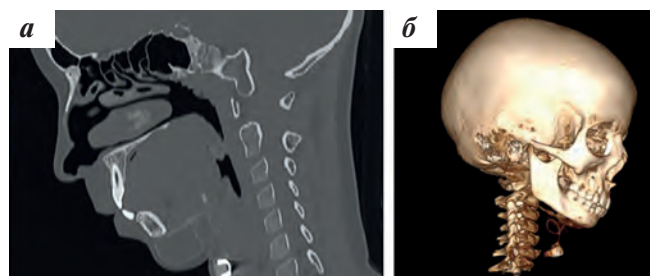


Рис. 5. МСКТ головы и шеи после установки подкожного эспандера: а – сагиттальная проекция; б – 3D-реконструкция

Fig. 5. MSCT scan of the head and neck after the installation of the subcutaneous expander: a – sagittal projection; б – 3D reconstruction

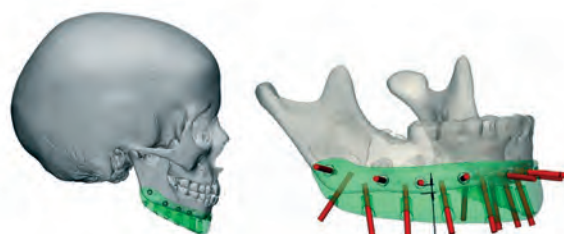


Рис. 6. 3D-модель индивидуального протеза

Fig. 6. 3D model of the individual prosthesis

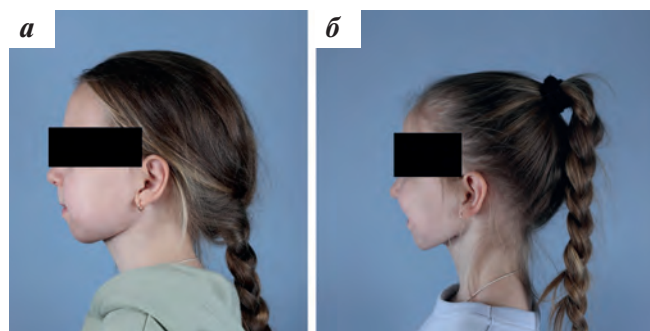


Рис. 7. Послеоперационный период: а – 1 мес после установки индивидуального протеза; б – 3 мес после установки индивидуального протеза

Fig. 7. Postoperative period: а – 1 month after the installation of the individual prosthesis; б – 3 months after the installation of the individual prosthesis

ния. Имплант установлен на протяжении всей нижней челюсти (от одного до другого угла) согласно спроектированной модели, фиксирован винтами. Операционная рана ушита наглухо, на кожу наложен внутрикожный шов, фиксация интрадермально (рис. 7).

По данным МСКТ головы на 2-е послеоперационные сутки положение протеза удовлетворительное. В послеоперационном периоде проводилась комплексная реабилитация, в том числе и ортодонтическая. Исходная клиническая ситуация: вертикальная резцовая дизокклюзия, протрузия резцов верхней и нижней челюсти, адентия 1.2 и 2.2. В связи с проведением ЛТ наблюдается недоразвитие корней постоянных резцов и клыков, а также отсутствие зачатков премоляров на нижней челюсти. На верхнюю челюсть был изготовлен аппарат с заслонкой для языка в целях устранения прокладывания языка между резцами верхней и нижней челюсти, для стабилизации положения резцов на нижней челюсти был изготовлен несъемный ретейнер. В дальнейшем планиру-

ется изготовить аппарат по типу Marco Rosa с лицевой маской для стимуляции роста верхней челюсти и выдвижения ее вперед, так как наблюдается несоответствие в базисах верхней и нижней челюсти в сагиттальной плоскости (рис. 8).



Рис. 8. Этап ортодонтической реабилитации

Fig. 8. Stage of orthodontic rehabilitation

В течение первого месяца после операции отмечалось постепенное уменьшение отека тканей вплоть до его полного разрешения, на фоне чего стали видны следующие изменения в области нижней трети лица: появление гармоничного контура нижней челюсти и выраженного подбородочного выступа. Таким образом, по нашему мнению, достигнут хороший эстетический результат (рис. 9).



Рис. 9. Пациентка В.: а — 1 мес после установки индивидуального протеза; б — 6 мес после установки индивидуального протеза

Fig. 9. Patient V.: а — 1 month after the installation of the individual prosthesis; б — 6 months after the installation of the individual prosthesis

Выводы

ЭРО является заболеванием, характеризующимся высокой степенью агрессии и требующим радикального подхода в лечении. В связи с тем, что эта опухоль встречается преимущественно в детском возрасте, закономерным итогом терапии с применением ЛТ является нарушение роста и развития облученной области. Таким образом, при положительном исходе и выходе пациента в ремиссию по основному заболеванию актуальной задачей становится проведение реконструктивно-пластического этапа лечения. Пациент помимо эстетических нарушений может иметь различные функциональные расстройства, которые необходимо скорректировать для обеспечения адекватного уровня качества жизни. В приведенном нами клиническом случае девочке 8 лет, находящейся в ремиссии по основному заболеванию на протяжении 6 лет, было выполнено хирургическое лечение в целях восстановления нижней трети лица. После создания профицита мягких тканей в ранее облученной подподбородочной области с помощью подкожного эспандера ребенку спроектирован и установлен индивидуальный протез нижней челюсти для формирования гармоничных пропорций лица. В дальнейшем пациентке ожидает этап ортодонтической реабилитации и замена индивидуального протеза по мере ее роста. Необходимо помнить о малом проценте пациентов с благоприятным исходом лечения ЭРО, в связи с чем каждый случай реконструктивно-пластического этапа реабилитации таких детей является уникальным и должен рассматриваться в индивидуальном порядке с участием команды врачей различных специальностей для выбора наиболее адекватного варианта хирургического лечения.

ЛИТЕРАТУРА / REFERENCES

1. Немцова М.В., Буре И.В. Таргетирование комплекса ремоделирования хроматина SWI/SNF в терапии онкологических заболеваний. Успехи молекулярной онкологии. 2023;10(1):8–17. doi: 10.17650/2313-805X-2023-10-1-8-17. [Nemtsova M.V., Bure I.V. Targeting of the SWI/SNF chromatin remodeling complex in cancer therapy. Uspekhi molekulyarnoy onkologii = Advances in Molecular Oncology. 2023;10(1):8–17. (In Russ.)].
2. Телешова М.В. Злокачественные рабдоидные опухоли мягких тканей у детей. Обзор литературы. Российский журнал детской гематологии и онкологии. 2017;4(4):56–66. doi: 10.17650/2311-1267-2017-4-4-56-66. [Telshova M.V. Malignant rhabdoid tumors of soft tissues in children. Literature review. Rossiyskiy zhurnal detskoy gematologii i onkologii = Russian Journal of Pediatric Hematology and Oncology. 2017;4(4):56–66. (In Russ.)].
3. Heck J.E., Lombardi C.A., Cockburn M., Meyers T.J., Wilhelm M., Ritz B. Epidemiology of rhabdoid tumors of early childhood. Pediatr Blood Cancer. 2013;60(1):77–81. doi: 10.1002/pbc.24141.
4. Митрофанова А.М., Рошин В.Ю., Кисляков А.Н., Абрамов Д.С., Рогожин Д.В., Коновалов Д.М. Экстраренальная рабдоидная опухоль. Обзор литературы и описание случаев с нетипичной морфологией. Архив патологии. 2017;79(3):34–41. doi: 10.17116/201779334-41. [Mitrofanova A.M., Roshchin V.Yu., Kisliakov A.N., Abramov D.S., Rogozhin D.V., Kononov D.M. Extrarenal rhabdoid tumor: A review of literature and a report of cases with atypical morphology. Arkhiv patologii = Pathology Archive. 2017;79(3):34–41. (In Russ.)].
5. Chundriger Q., Ud Din N. Extrarenal rhabdoid tumor. PathologyOutlines.com. [Electronic resource]: <https://www.pathologyoutlines.com/topic/softtissuerrhabdoidtumor.html>. (appeal date: 10.03.2024).