Внеорганный забрюшинный зрелый тератома у ребенка 12 лет

С.В. Каплунов¹, И.В. Иващенко¹, Г.Л. Снигур²

¹ГБУЗ «Волгоградский областной клинический онкологический диспансер»; Россия, 400138, Волгоград, ул. имени Землячки, 78;

²ГБУЗ «Волгоградское областное патологоанатомическое бюро»; Россия, 400049, Волгоград, ул. Ангарская, 13

Контактные данные: Сергей Владимирович Каплунов serjvk@yandex.ru

Тератомы — герминогенно-клеточные опухоли, состоящие из производных 3 зародышевых листков и имеющие различный злокачественный потенциал — от доброкачественных зрелых форм, до незрелых эмбриональных и форм с соматическим типом malignancy.

В данной статье приведено описание клинического случая редкой локализации зрелой тератомы — забрюшинного пространства, а также пример мультидисциплинарного взаимодействия клиницистов, лучевых диагностов и патоморфологов в правильной дооперационной диагностике с помощью компьютерной томографии, успешном оперативном лечении и гистологической верификации внеорганный тератомы забрюшинного пространства.

Ключевые слова: зрелая тератома, забрюшинное пространство, диагностика, дети

Для цитирования: Каплунов С.В., Иващенко И.В., Снигур Г.Л. Внеорганный забрюшинный зрелый тератома у ребенка 12 лет. Российский журнал детской гематологии и онкологии 2019;6(2):68–71.

Extraorgan retroperitoneal mature teratoma in a 12-year-old child

S.V. Kaplunov¹, I.V. Ivashchenko¹, G.L. Snigur²

¹Volgograd Regional Clinical Oncologic Dispensary; 78 Zemlyachki St., Volgograd, 400138, Russia;

²Volgograd Regional Pathoanatomical Bureau; 13 Angarskaya St., Volgograd, 400049, Russia

Teratomas are germ cell tumors consisting of derivatives of 3 germ layers and having various malignant potential — from benign mature forms to immature embryonic and forms with somatic type of malignancy.

This article describes the clinical case of rare localization of mature teratoma — retroperitoneal space, as well as an example of multidisciplinary interaction of clinicians, radiation diagnosticians and pathomorphologists in correct preoperative diagnosis using computed tomography, successful surgical treatment and histological verification of extraorgan teratoma of the retroperitoneal space.

Key words: mature teratoma, retroperitoneal space, diagnosis, children

For citation: Kaplunov S.V., Ivashchenko I.V., Snigur G.L. Extraorgan retroperitoneal mature teratoma in a 12-year-old child. Russian Journal of Pediatric Hematology and Oncology 2019;6(2):68–71.

Информация об авторах

С.В. Каплунов: врач-детский хирург, врач-детский онколог детского онкологического отделения ГБУЗ «Волгоградский областной клинический онкологический диспансер», e-mail: serjvk@yandex.ru; <http://orcid.org/0000-0002-1950-8731>

И.В. Иващенко: врач-рентгенолог отделения лучевой диагностики ГБУЗ «Волгоградский областной клинический онкологический диспансер», e-mail: irina.cherckasowa2011@yandex.ru; <https://orcid.org/0000-0002-4897-9575>

Г.Л. Снигур: врач-патологоанатом ГБУЗ «Волгоградское областное патологоанатомическое бюро», e-mail: sgrigoryl@mail.ru; <https://orcid.org/0000-0002-8612-6186>

Information about the authors

S.V. Kaplunov: Pediatric Surgeon, Pediatric Oncologist Children's Oncology Department of the Volgograd Regional Clinical Oncology Dispensary, e-mail: serjvk@yandex.ru; <http://orcid.org/0000-0002-1950-8731>

I.V. Ivashchenko: Radiologist Radiology Department of the Volgograd Regional Clinical Oncology Center, e-mail: irina.cherckasowa2011@yandex.ru; <https://orcid.org/0000-0002-4897-9575>

G.L. Snigur: Pathologist Doctor of the Volgograd Regional Pathoanatomical Bureau, e-mail: sgrigoryl@mail.ru; <https://orcid.org/0000-0002-8612-6186>

Вклад авторов

С.В. Каплунов: написание текста статьи, составление резюме, выполнение хирургического пособия, подготовка фотоматериалов, подготовка списка литературы

И.В. Иващенко: проведение и оценка КТ-визуализации

Г.Л. Снигур: гистологическое исследование опухоли, подготовка фотоматериалов

Authors' contributions

S.V. Kaplunov: writing the text of the manuscript, composing a resume, execution of surgical intervention, execution of photographic materials, preparation of a list of references

I.V. Ivashchenko: conduct and evaluation of CT study

G. L. Snigur: histological examination of the tumor, execution of photographic materials

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.

Введение

Зрелые тератомы — это образования, стоящие на стыке между пороком развития и опухолью. Тератомы относятся к новообразованиям, развивающимся из примордиальных (первичных) герминогенных (зародышевых) клеток, и включены в классификацию герминогенно-клеточных опухолей (ГКО). Мультипотентные герминогенные клетки являются источником развития тканей эмбриона и его гонад, поэтому в структуре тератом имеются участки, происходящие из всех 3 зародышевых листков: экто-, эндо- и мезодермы. Локализация ГКО зависит от нарушений маршрута миграции первичной герминогенной клетки из желточного мешка в эмбрион. Экстрагонадные ГКО располагаются в зоне срединной линии тела, что является отражением пути миграции зародышевых клеток в процессе эмбриогенеза [1].

Клиническое наблюдение

Пациент Б., 12 лет, поступил в детское онкологическое отделение ГБУЗ «ВОКОД» 24.03.2017. С октября 2016 г. у мальчика отмечаются периодические боли в животе, снижение аппетита, потеря массы тела составила около 4 кг за 6–9 мес. Во время ультразвукового исследования (УЗИ) в поликлинике по месту жительства было выявлено кистозно-солидное образование в верхнем этаже брюшной полости размером до 10 см в диаметре.

Клинически значимых патологических изменений в соматическом статусе при осмотре не обнаружено, масса (33 кг) и рост (145 см) соответствуют средневозрастным центильным параметрам. Пальпаторно в эпигастральной зоне определяется неподвижное образование размерами около 12 × 10 см без отчетливых контуров с выбуханием брюшной стенки над ним. Анамнез жизни и пренатальный период — без особенностей.

Лабораторных (биохимия, коагулограмма, общие анализы крови и мочи) значимых отклонений от референсных значений не выявлено. Альфа-фетопротеин — 1,9 МЕ/мл (норма до 5,5), β -ХГЧ — менее 1 мМЕ/мл (норма — до 5,3).

Рентгенография грудной клетки — без патологии. УЗИ тестискул — без очаговых образований. Фиброгастроскопия — слизистая пищевода и желудка не изменены, тело желудка в средней и нижней трети его сдавлено извне.

Компьютерная томография (КТ) брюшной полости с внутривенным контрастированием: в эпигастральной области имеется неоднородное кистозно-солидное образование размерами 10,7 × 8,8 × 12 см (объем — 587,5 см³) без признаков накопления контрастного вещества, структура солидного компонента преимущественно жировой плотности, имеются единичные участки кальцинатов, кистозный компонент — двухкамерный (разделен перегородкой), плотность «жидкостного» содержимого в кистозном компоненте — от +2 до +20 НУ, образование отдавливает стенку желудка кпереди, тело и хвост поджелудочной железы расположены интимно по нижней поверхности образования, главный панкреатический проток не расширен, опухоль прилежит к печени и воротной вене, к селезенке и селезеночным

сосудам, к левой почке и левой почечной вене, к левому надпочечнику, чревный ствол на 1/2 окружен жировым компонентом опухоли, левая желудочная артерия проходит сквозь солидный компонент образования. Заключение: КТ-признаки внеорганной тератомы (рис. 1 и 2).

Рис. 1. Аксиальный КТ-срез на уровне основания чревного ствола: 1 — брюшная аорта; 2 — чревный ствол; 3 — левая желудочная артерия; окруженная солидным компонентом опухоли; 4 — кальцинат в структуре опухоли; 5 — левый надпочечник; 6 — жировой компонент опухоли; 7 — кистозный компонент опухоли; 8 — желудок

Fig. 1. Axial CT cut at the level of the base of the celiac trunk: 1 — abdominal aorta; 2 — celiac trunk; 3 — left gastric artery; surrounded by a solid component of the tumor; 4 — calcification in the structure of the tumor; 5 — left adrenal gland; 6 — fatty component of the tumor; 7 — cystic component of the tumor; 8 — stomach

Рис. 2. Аксиальный КТ-срез на уровне поджелудочной железы: 1 — селезеночная вена; 2 — брюшная аорта; 3 — нижняя полая вена; 4 — портальная вена; 5 — поджелудочная железа; 6 и 7 — 2 полости кистозного компонента опухоли

Fig. 2. Axial CT cut at the level of the pancreas: 1 — splenic vein; 2 — abdominal aorta; 3 — inferior vena cava; 4 — portal vein; 5 — pancreas; 6 and 7 — 2 cavities of the cystic component of the tumor

Пациент оперирован 06.04.2017: срединная лапаротомия, при ревизии брюшной полости асцитической жидкости, очаговых изменений в печени и большом сальнике, а также брюшинных диссеминатов не выявлено, объемное образование 12 × 11 × 9 см с плотной капсулой располагается под желудком и на своей нижней поверхности распластывает ткань поджелудочной железы, связи с желудком и печенью у образования нет, «основание» опухоли уходит к зоне чревного ствола, после рассе-

чения желудочно-ободочной связки от опухоли отделена вся ткань поджелудочной железы с селезеночной веной и артерией, далее выполнена мобилизация печеночного края опухоли, при этом прецизионно от опухоли отделена общая печеночная артерия (на 2/3–1/2 окруженная жировым компонентом тератомы), далее выход на зону чревного ствола и визуализация левой желудочной артерии (которая проходит в солидном компоненте опухоли) — перевязана и пересечена у входа в опухоль, далее проведено окончательное отделение опухоли от зоны чревного ствола и аорты, где образование было связано наиболее плотными спаечными тяжами. Опухоль удалена единым блоком и без повреждения капсулы.

Препарат: кистозно-солидная опухоль, кистозный двухкамерный компонент заполнен кашеподобным серо-бурым содержимым, солидный компонент представлен жировой тканью, в опухоли имеются также единичные хрящевые и костные фрагменты, волосы, выстилка кист имеет ворсинчатую поверхность (рис. 3 и 4). Гистологическое исследование — все компоненты опухоли соответствуют зрелой тератоме (рис. 5). Иммуногистохимическое исследование не проводилось.

Окончательный диагноз: зрелая тератома забрюшинного пространства (ТЗП), T1bN0M0, R0-резекция.

Послеоперационный период гладкий, заживление раны первичное. Пациент отслежен на протяжении 1,5 года (УЗИ-контроль 1 раз в 6 мес) — рецидива не отмечено.

Обсуждение

Наиболее частая локализация тератом — крестцово-копчиковая область и яичники (51–60 %), на забрюшинное пространство может приходиться до 11 % [2]. ТЗП составляют до 10–11 % всех первичных опухолей данной локализации [3–5]. Некоторые авторы указывают на преобладание левосторонней локализации забрюшинных тератом и расположение их ближе к диафрагме, чем к тазовой области, с указанием, что от 10 до 25 % ТЗП имеют злокачественный (незрелый) характер [5, 6]. В настоящее время для определения степени незрелости тератомы используется классификация AFIP (Armed Forces Institute of Pathology), одобренная Всемирной организацией здравоохранения (ВОЗ), которая основа-

Рис. 3. Макропрепарат. Вид удаленной опухоли
Fig. 3. Macrodrug. Type of tumor removed

Рис. 4. Макропрепарат на разрезе после эвакуации внутрикистозного содержимого: 1 — хрящевой и 2 — костный фрагменты в жировом компоненте опухоли, 3 — волосы на внутренней поверхности стенки кистозного компонента опухоли

Fig. 4. Macrodrug on a section after evacuation of intra cystic contents: 1 — cartilage and 2 — bone fragments in the fat component of the tumor, 3 — hair on the inner surface of the wall of the cystic component of the tumor

на на определении количества незрелой нервной ткани в 1 срезе при 40-кратном увеличении: grade 0 — зрелые формы с отсутствием незрелой нервной ткани; при I степени незрелости (grade 1) незрелый нейрогенный компонент опухоли не превышает 1 поля зрения в 1 срезе; при II степени (grade 2) площадь участков незрелой нервной ткани занимает от 1 до 3 полей зрения; при III степени (grade 3) обнаруживается преимущественно незрелая нервная ткань с примитивными нейрогенными элементами, занимающими 4 и более полей зрения в срезе [7]. По данным группы MAKEI, даже зрелые формы тератом могут рецидивировать в 7–10 % случаев.

Зрелые тератомы имеют хорошо выраженную соединительно-тканную капсулу. По периферии опухоли могут развиваться выраженные рубцовые сращения с окружающими тканями, стенка кистозных тератом фиброзная, изнутри выстлана многослойным эпителием, а содержимым является масса, напоминающая сало или слизь. В полости могут располагаться волосы, слущенный эпителий, сальные и потовые железы, кристаллы холестерина, тканевые элементы и органоподобные структуры. В структуре тератомы может быть 1 или несколько узлов, где обнаруживаются развитые элементы всех 3 зародышевых листков — экто-, мезо- и энтодермы в виде соединительной, жировой, мышечной, хрящевой, костной и нервной тканей.

При КТ тератома состоит из кист (заполненных жидкостным, слизи- или салоподобным содержимым) и солидных участков, состоящих из жира, мягких тканей, а также хрящевых и костных фрагментов, нередко имеются участки обызвествления капсулы. Зрелые тератомы не накапливают контрастное вещество [8]. Жировые включения отчетливо определяются при КТ по характерному для жира отрицательному коэффициенту поглощения [9]. Наружный контур капсулы зрелой тератомы, как правило, четкий, ровный, без признаков инвазивного роста, толщина капсулы до 1–2 мм, при крупных опухолях в структуре визуализи-

Рис. 5. Гистологическое строение ткани тератомы. Окраска гематоксилином и эозином, $\times 200$: а — выстилка кист представлена многослойным плоским ороговевающим эпителием и очаговым скоплением сальных желез, grade 0; б — элементы стромы представлены зрелой соединительной, жировой и мышечной тканями, grade 0

Fig. 5. Histological structure of tissue teratoma. Stained with hematoxylin and eosin, $\times 200$: а — the lining of the cyst is represented by a multi-layered flat keratinizing epithelium and focal accumulation of the sebaceous glands, grade 0; б — elements of the stroma are represented by mature connective, adipose and muscular tissues, grade 0

зируются тонкие перегородки. Выявляемые при КТ жировая плотность солидного компонента, наличие кистозных участков и кальцинатов вместе с отсутствием накопления контрастного вещества в капсуле, перегородках и солидном компоненте в артериальную фазу, по мнению некоторых авторов, являются критериями доброкачественной природы тератомы [8, 10].

Основной метод лечения зрелых тератом — хирургическое удаление опухоли. Причем, как и при незрелых формах, операции, связанные с неполным удалением (в том числе с повреждением капсулы опухоли), являются наиболее важным фактором риска рецидива и зрелых тератом, по данным группы МАКЕИ. Вмешательства по поводу забрюшинных опухолей относятся к числу технически сложных, что обусловлено как анатомией забрюшинного пространства, так и техническими трудностями из-за

нередко встречаемого выраженного фиброзно-спаечного процесса в забрюшинном пространстве и вовлечением в опухоль магистральных сосудов.

Заключение

В представленном клиническом наблюдении патогномоничность КТ-семиотики в совокупности с клиничко-лабораторными данными позволили на доморфологическом этапе с большой долей вероятности предполагать зрелый вариант тератомы, несмотря на большую редкость первичных внеорганных ТЗП, а КТ-оценка топографо-анатомических взаимоотношений опухоли с крупными сосудами предопределила успешность проведения хирургического вмешательства. Зрелый характер тератомы был впоследствии подтвержден гистологическим исследованием.

ЛИТЕРАТУРА / REFERENCES

- Имянитов Е.Н. Эпидемиология и биология герминогенных опухолей. Практическая онкология 2006;7(1):1–5. [Imyanitov E.N. Epidemiology and biology of germ cell tumors. Prakticheskaya onkologiya = Practical Oncology 2006;7(1):1–5. (In Russ.).]
- Schneider D.T., Calaminus G., Koch S., Teske C., Schmidt P., Haas R.J., Harms D., Göbel U. Epidemiologic analysis of 1,442 children and adolescents registered in the German germ cell tumor protocols. *Pediatr Blood Cancer* 2004;42(2):169–75. doi: 10.1002/pbc.10321.
- Panageas E. General diagnosis case of the day. Primary retroperitoneal teratoma. *Am J Roentgenol* 1991;156:1292–4. doi: 10.2214/ajr.156.6.2028883.
- Клименко В.Н. Внегонадные герминогенные опухоли. Практическая онкология 2006;7(1):63–8. [Klimenko V.N. Extragenital germ cell tumors. Prakticheskaya onkologiya = Practical Oncology 2006;7(1):63–8. (In Russ.).]
- Gatcombe H.G., Assikis V., Kooby D., Johnstone P.A. Primary retroperitoneal teratomas: a review of the literature. *J Surg Oncol* 2004;86:107–13. doi: 10.1002/jso.20043.
- Ашкрафт К.У., Холдер Т.М. Детская хирургия. СПб.: «Раритет-М», 1999. С. 201–203. ISBN 5-8140-0050-3. [Ashcraft K.W., Holder T.M. Pediatric surgery. St. Petersburg: Raritet-M, 1999. Pp. 201–203. (In Russ.).]
- Солопова А.Е., Сологуб Ю.Н., Солопова А.Г., Макацария А.Д. Герминогенные опухоли яичников — современные взгляды на проблему. Журнал акушерства и женских болезней 2016;2:4–15. [Solopova A.E., Sologub Yu.N., Solopova A.G., Makatsariya A.D. Ovarian germ cell tumors — a modern approach to the problem. *Zhurnal akusherstva i zhenskikh bolezney* = Journal of Obstetrics and Women's Diseases 2016;65(2):4–15. (In Russ.).] doi: 10.17816/JOWD6524-15.
- Степанова Ю.А., Кармазановский Г.Г., Щёголев А.И. Кистозная тератома поджелудочной железы. Вестник национального медико-хирургического центра им. Н.И. Пирогова 2008;3(2):95–101. [Stepanova Yu.A., Karmazanovsky G.G., Shchegolev A.I. Cystic teratoma of the pancreas. *Vestnik natsional'nogo mediko-khirurgicheskogo tsentra im. N.I. Pirogova* = Bulletin of the N.I. Pirogov National Medical and Surgical Center 2008;3(2):95–101. (In Russ.).]
- Флорикян А.К. Герминогенные опухоли средостения (тератодермоидные новообразования). Международный медицинский журнал 2009;3:74–81. [Florikyan A.K. Germinogenic tumors of the mediastinum (teratodermoid neoplasms). *Mezhdunarodnyy meditsinskiy zhurnal* = International Medical Journal 2009;3:74–81. (In Russ.).]
- Hayasaka K., Yamada T., Saitoh Y., Yoshikawa D., Aburano T., Hashimoto H., Yachiku S. CT evaluation of primary benign retroperitoneal tumor. *Radiat Med* 1994;12(3):115–20. PMID: 7972894.