

<https://doi.org/10.21682/2311-1267-2022-9-1-52-59>

Фиброзная гамартома младенцев редкой локализации, клинические случаи

И.М. Каганцов, А.А. Сухоцкая, А.А. Щербаков, М.Г. Витовщик, О.М. Воробьева, П.А. Рязанов, Ю.В. Диникина, Т.М. Первунина

ФГБУ «Национальный медицинский исследовательский центр имени В.А. Алмазова» Минздрава России; Россия, 197341, Санкт-Петербург, ул. Аккуратова, 2

Контактные данные: Илья Маркович Каганцов ilkagan@rambler.ru

Фиброзная гамартома младенцев (ФГМ) является редкой опухолью, составляющей менее 2 % опухолей мягких тканей, возникающих на первом году жизни ребенка. Опухоль возникает из подкожной клетчатки и наиболее часто обнаруживается в подмышечной впадине, затем в плечевой, паховой областях и грудной стенке. Характерным микроскопическим видом ФГМ является наличие 3 типов тканей в различных пропорциях: четко очерченные пучки плотной волокнистой соединительной ткани, примитивной мезенхимы (организованной в гнездах, концентрических завитках или полосах) и промежуточной зрелой жировой ткани. Хирургическое удаление является основным методом выбора лечения при данной патологии. Мы сообщаем о 2 случаях редкого расположения ФГМ, локализующихся в ягодичной области и области задней верхней трети бедра. При этом в одном наблюдении поражение затрагивало только подкожно-жировую клетчатку, а во втором отмечался распространенный инвазивный процесс в мышцах. Несмотря на доброкачественный характер опухоли, распространение ее характеризуется инвазивным ростом (не имеет капсулы и четкой границы с окружающими тканями), что может вызвать трудности у хирургов при первичной операции в определении границ удаления ФГМ. Считаем целесообразным использовать для этого экспресс-биопсию во время оперативного вмешательства.

Ключевые слова: фиброзная гамартома младенцев, дети, оперативное лечение

Для цитирования: Каганцов И.М., Сухоцкая А.А., Щербаков А.А., Витовщик М.Г., Воробьева О.М., Рязанов П.А., Диникина Ю.В., Первунина Т.М. Фиброзная гамартома младенцев редкой локализации, клинические случаи. Российский журнал детской гематологии и онкологии. 2022;9(1):52–9.

Информация об авторах

И.М. Каганцов: д.м.н., доцент, заведующий научно-исследовательской лабораторией хирургии врожденной и наследственной патологии НМИЦ им. В.А. Алмазова, e-mail: ilkagan@rambler.ru; <https://orcid.org/0000-0002-3957-1615>, SPIN-код: 7936-8722, AuthorID: 333925

А.А. Сухоцкая: к.м.н., доцент, заведующая отделением детской хирургии пороков развития НМИЦ им. В.А. Алмазова, e-mail: sukhotskaya_aa@almazovcentre.ru; <https://orcid.org/0000-0002-8734-2227>, SPIN-код: 6863-7436, AuthorID: 647729

А.А. Щербаков: врач-детский хирург отделения детской хирургии пороков развития НМИЦ им. В.А. Алмазова, e-mail: tt31@mail.ru; <https://orcid.org/0000-0002-8734-2227>

М.Г. Витовщик: врач-детский хирург отделения детской хирургии пороков развития НМИЦ им. В.А. Алмазова, e-mail: mg@vitovshchik.ru; <https://orcid.org/0000-0002-7795-8108>, SPIN-код: 2992-1533

О.М. Воробьева: к.м.н., врач-патологоанатом, старший научный сотрудник РНХИ им. проф. А.Л. Поленова – филиала НМИЦ им. В.А. Алмазова, e-mail: olgarasp@yandex.ru; <https://orcid.org/0000-0002-1349-7349>; SPIN-код: 3327-7617, AuthorID: 1018053

П.А. Рязанов: врач-патологоанатом НМИЦ им. В.А. Алмазова, e-mail: ryazanov_pa@almazovcentre.ru; <https://orcid.org/0000-0003-3684-8612>

Ю.В. Диникина: к.м.н., заведующая научно-исследовательской лабораторией детской нейроиммуноонкологии Центра персонализированной медицины и заведующая отделением химиотерапии онкогематологических заболеваний и трансплантации костного мозга для детей НМИЦ им. В.А. Алмазова, e-mail: dinikinayulia@mail.ru; <https://orcid.org/0000-0002-2003-0982>, SPIN-код: 1776-6462, AuthorID: 808399

Т.М. Первунина: д.м.н., директор Института педиатрии и перинатологии НМИЦ им. В.А. Алмазова, e-mail: ptm.pervunina@yandex.ru; <https://orcid.org/0000-0002-7514-2260>, SPIN-код: 3288-4986, AuthorID: 406134

Вклад авторов

И.М. Каганцов: обзор публикаций по теме статьи, получение данных для анализа, анализ полученных данных, написание текста рукописи, составление резюме, научное редактирование статьи

А.А. Сухоцкая: разработка дизайна статьи, получение данных для анализа, анализ полученных данных, написание текста рукописи

А.А. Щербаков, М.Г. Витовщик, О.М. Воробьева, П.А. Рязанов, Ю.В. Диникина: получение данных для анализа, анализ полученных данных

Т.М. Первунина: анализ научного материала, анализ полученных данных, научное редактирование статьи

Fibrous hamartoma of infancy of rare localization, clinical cases

I.M. Kagantsov, A.A. Sukhotskaya, A.A. Shcherbakov, M.G. Vitovshchik, O.M. Vorobyeva, P.A. Ryazanov, Yu.V. Dinikina, T.M. Pervunina

Almazov National Medical Research Centre, Ministry of Health of Russia; 2 Akkuratova St., S.-Petersburg, 197341, Russia

Fibrous hamartoma of infancy (FHI) is a rare tumor, accounting for less than 2% of soft tissue tumors occurring in the first year of life. The tumor arises from the subcutaneous tissue and is most often found in the armpit, then in the shoulder, groin and chest wall. The characteristic microscopic appearance of FHI is the presence of three tissue types in varying proportions: well-defined bundles of dense fibrous connective tissue, primitive mesenchyme (organized in nests, concentric whorls, or bands), and intermediate mature adipose tissue. Surgical removal is the main choice of treatment for this pathology. We report 2 cases of rare FHI localized in the gluteal region and the region of the posterior upper third of the thigh. At the same time, in one observation, the lesion affected only the subcutaneous fat, and in the second, a widespread invasive process in the muscles was noted.

Despite the benign nature of the tumor, its spread is characterized by invasive growth (it does not have a capsule and a clear border with the surrounding tissues), which can cause difficulties for surgeons during the primary operation in determining the boundaries of FHI removal. For this purpose, we consider it expedient to use an express biopsy during surgery.

Key words: fibrous hamartoma of infancy, children, surgical treatment

For citation: Kagantsov I.M., Sukhotskaya A.A., Shcherbakov A.A., Vitovshchik M.G., Vorobyeva O.M., Ryazanov P.A., Dinikina Yu.V., Pervunina T.M. Fibrous hamartoma of infancy of rare localization, clinical cases. Russian Journal of Pediatric Hematology and Oncology. 2022;9(1):52–9.

Information about the authors

I.M. Kagantsov: Dr. of Sci. (Med.), Associate Professor, Head of the Research Laboratory for Surgery of Congenital and Hereditary Pathology at the Almazov National Medical Research Center, Ministry of Health of Russia, e-mail: ilkagan@rambler.ru; <https://orcid.org/0000-0002-3957-1615>, SPIN-code: 7936-8722, AuthorID: 333925

A.A. Sukhotskaya: Cand. of Sci. (Med.), Associate Professor, Head of the Department of Pediatric Surgery for Developmental Defects at the Almazov National Medical Research Center, Ministry of Health of Russia, e-mail: sukhotskaya_aa@almazovcentre.ru; <https://orcid.org/0000-0002-8734-2227>, SPIN-code: 6863-7436, AuthorID: 647729

A.A. Shcherbakov: Pediatric Surgeon Department of Pediatric Surgery for Developmental Defects at the Almazov National Medical Research Center, Ministry of Health of Russia, e-mail: tt31@mail.ru; <https://orcid.org/0000-0002-8734-2227>

M.G. Vitovshchik: Pediatric Surgeon Department of Pediatric Surgery for Developmental Defects at the Almazov National Medical Research Center, Ministry of Health of Russia, e-mail: mg@vitovshchik.ru; <https://orcid.org/0000-0002-7795-8108>, SPIN-code: 2992-1533

O.M. Vorobyeva: Cand. of Sci. (Med.), Pathologist, Senior Researcher at the Russian Research Neurosurgical Institute named after Professor A.L. Polenov — Branch of the Almazov National Medical Research Center, Ministry of Health of Russia, e-mail: olgarasp@yandex.ru; <https://orcid.org/0000-0002-1349-7349>, SPIN-code: 3327-7617, AuthorID: 1018053

P.A. Ryazantsev: Pathologist of the Almazov National Medical Research Center, Ministry of Health of Russia, e-mail: ryazanov_pa@almazovcentre.ru; <https://orcid.org/0000-0003-3684-8612>

Yu.V. Dinikina: Cand. of Sci. (Med.), Head of the Laboratory of Pediatric Neuro-Immuno-Oncology of the Personalized Medicine Centre and Head of the Department of Chemotherapy for Hematologic Diseases and Bone Marrow Transplantation for Children at the Almazov National Medical Research Center, Ministry of Health of Russia, e-mail: dinikinayulia@mail.ru; <https://orcid.org/0000-0002-2003-0982>, SPIN-code: 1776-6462, AuthorID: 808399

T.M. Pervunina: Dr. of Sci. (Med.), Director of the Institute of Pediatrics and Perinatology at the Almazov National Medical Research Center, Ministry of Health of Russia, e-mail: ptm.pervunina@yandex.ru; <https://orcid.org/0000-0002-7514-2260>, SPIN-code: 3288-4986, AuthorID: 406134

Authors' contributions

I.M. Kagantsov: review of publications on the topic of the article, getting data for analysis, analysis of the data obtained, writing the text of the article, composing a resume, scientific edition of the article

A.A. Sukhotskaya: article design development, getting data for analysis, analysis of the data obtained, writing the text of the article

A.A. Shcherbakov, M.G. Vitovshchik, O.M. Vorobyeva, P.A. Ryazanov, Yu.V. Dinikina: getting data for analysis, analysis of the data obtained

T.M. Pervunina: analysis of scientific material, analysis of the data obtained, scientific edition of the article

Информированное согласие. Родители пациентов подписали информированное согласие на участие детей в исследовании.

Informed consent. There is given the parental informed consent to the children's participation in the study.

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

Фиброзная гамартома младенцев (ФГМ) является редкой опухолью, составляющей менее 2 % опухолей мягких тканей, возникающих на первом году жизни, и примерно 5 % фибропролиферативных опухолей у детей [1, 2]. Первоначально ФГМ, описанная R.D. Reye в 1956 г. как «подкожная фиброматозная опухоль младенчества», представляла собой редкое, своеобразное новообразование мягких тканей младенцев и детей раннего возраста, демонстрировавшее характерную трехфазную морфологию с необычной примесью мягких фибробластных пучков, зрелой жировой ткани и узелков примитивной миксоидной мезенхимы [1]. R.D. Reye считал их представлением реактивного феномена, демонстрирующего постепенное и упорядоченное созревание ткани до взрослой фиброзной [1]. В 1965 г. F.M. Enzinger, сообщив о своем опыте 30 подобных случаев, по сути, опроверг мнение R.D. Reye и предложил термин «фиброзная гамартома младенцев», отмечая, что клинические проявления у детей раннего возраста, отсутствие предшествующих травм и однородный вид опухолей больше соответствовали гамартоматозному процессу, а не репаративному [2].

ФГМ — поражение доброкачественное, обнаруживается в основном у мальчиков младше 2 лет и проявляется при рождении. Опухоль возникает из подкожной клетчатки и наиболее часто выявляется в подмышечной впадине, затем в плечевой, паховой областях и грудной стенке [2–4]. Мы сообщаем о 2 случаях редкого расположения ФГМ, локализующихся в ягодичной области и области задней верхней трети бедра. При этом в одном наблюдении поражение затрагивало только подкожно-жировую клетчатку, а во втором отмечался распространенный инвазивный процесс в мышцах.

Материалы и методы

Клинический случай № 1

В отделение детской хирургии пороков развития НМИЦ им. В.А. Алмазова в мае 2021 г. поступила девочка в возрасте 2 лет 8 месяцев с жалобами на объемное образование левой ягодичной области с выраженным болевым синдромом. Из анамнеза известно, что примерно с полутора лет у ребенка появились боли, асимметрия, уплотнение в области верхней половины левой ягодичи, хромота. Лечилась по месту жительства с предполо-

жизельными диагнозами: миозит большой ягодичной мышцы слева, миопатия — без эффекта. Последние полгода в связи с выраженным болевым синдромом ребенок не сидит, плохо спит, постоянно принимает неспецифические противовоспалительные препараты. В августе 2020 г. по данным магнитно-резонансной томографии (МРТ) выявлены инфильтративные изменения в пределах левой ягодичной мышцы. В сентябре в стационаре по месту жительства выполнена биопсия образования левой большой ягодичной мышцы, по результатам гистологического заключения поставлен диагноз ФГМ (пересмотр препаратов проводился в НМИЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева). Повторная МРТ в ноябре 2020 г. выявила отрицательную динамику в виде увеличения размеров образования: в толще ягодичных мышц определяется патологическое объемное образование, распространяющееся вверх до нижних отделов крестцово-подвздошного сочленения слева. Форма образования неправильная, контур нечеткий, МР-структура неоднородная, приблизительные размеры $35 \times 20 \times 20$ мм (рис. 1а). После внутривенного введения парамагнитного контрастного препарата отмечается его накопление образованием и неоднородное накопление внутренней мышечной тканью, вероятно, за счет отека. Образование прилежит к седалищному и верхнему ягодичному нервам и получает питание из верхней ягодичной артерии. Образование интимно прилежит к левой боковой массе крестца и к крылу левой подвздошной кости в области нижних отделов крестцово-подвздошного сочленения (рис. 1б).

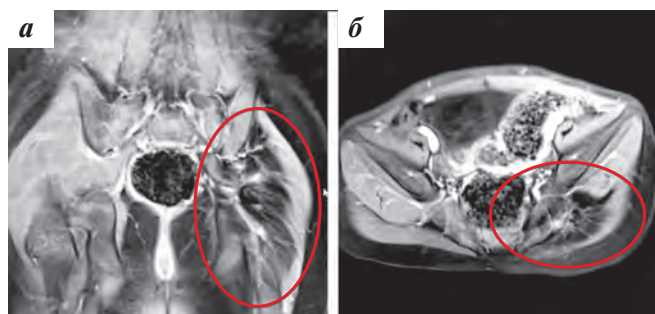


Рис. 1. МРТ: а — МР-картина патологического объемного образования в толще ягодичных мышц, распространяющегося вверх до нижних отделов крестцово-подвздошного сочленения слева; б — образование интимно прилежит к левой боковой массе крестца и к крылу левой подвздошной кости в области нижних отделов крестцово-подвздошного сочленения

Fig. 1. MRI: а — MR scan of a pathological volumetric formation in the thickness of the gluteal muscles, extending upward to the lower parts of the sacroiliac joint on the left; б — the formation is intimately attached to the left lateral mass of the sacrum and to the wing of the left ilium in the region of the lower parts of the sacroiliac joint

Девочка госпитализирована для проведения оперативного лечения — удаления образования. При осмотре пальпаторно определяется образование 6×7 см в области верхней части левой ягодичи, плотное, болезненное, плохо смещаемое, без четких границ. На КТ пораженной области визуализирована неоднородная, выраженная жировая перестройка левых большой, средней ягодичных, левой грушевидной и внутренней запирательной

мышцы, с наличием участка плотной ткани в проекции грушевидной мышцы, с фокусом обызвествления в центральной части, границы перестройки ткани нечеткие, в структуре измененной ткани проходят ветви левых внутренних подвздошных артерий и вен (рис. 2). Осмотрена неврологом и нейрохирургом, диагностированы компрессионная нейропатия седалищного, верхнего ягодичного нерва слева, атрофия левой нижней конечности, сколиоз рефлекторно-болевого S-образный, хронический болевой синдром.

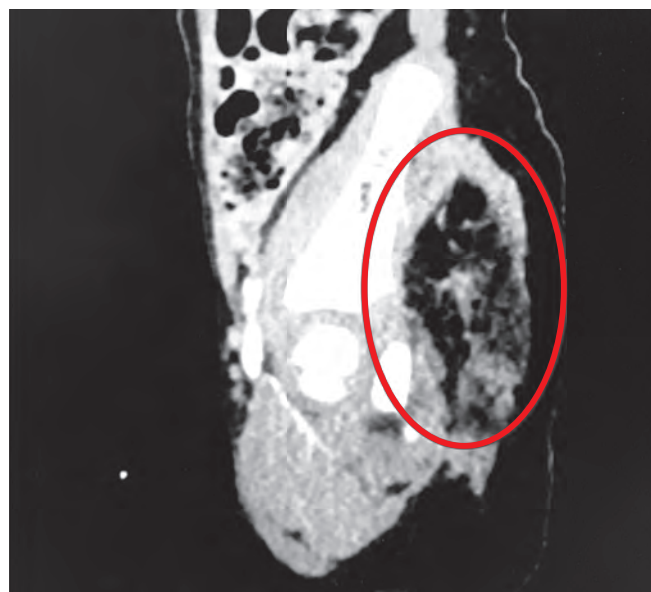


Рис. 2. Компьютерная томография (КТ): неоднородная, выраженная жировая перестройка левых большой и средней ягодичных, левой грушевидной и внутренней запирательной мышцы

Fig. 2. Computed tomography: heterogeneous, pronounced fatty restructuring of the left large and middle gluteal, left piriformis and internal obturator muscles

В мае 2021 г. проведено оперативное лечение: удаление фиброзной гамартмы левой ягодичи. Положение ребенка на животе с валиком под областью таза. Выполнен дугообразный разрез с иссечением рубца после ранее осуществленной биопсии. Кожный лоскут отсепарован и отведен. Обнажена большая ягодичная мышца, в центральной ее части определяется плотное образование неправильной формы без капсулы и четких границ с окружающими тканями (мышцами). Проведена экспресс-биопсия визуально неизмененных мышц на границе с образованием — подтверждено отсутствие опухолевых клеток. Опираясь на данные проведенной экспресс-биопсии, тупым и острым путем с использованием электрокоагуляции произведена резекция образования в пределах визуально здоровых тканей: большой и средней ягодичных мышц, грушевидной мышцы, в том числе отделено от боковой поверхности крестца до крестцово-подвздошного сочленения. Седалищный нерв частично вовлечен в образование по задней поверхности, произведен невролиз. После удаления образования произведен его разрез, на котором визуально четко определяются отсутствие капсулы и здоровые ткани вокруг опухоли (рис. 3а). Контроль гемостаза. Образовавшиеся

обширные дефекты мышц (рис. 3б) уменьшены путем сближения оставшихся мышечных тканей. Послойное ушивание раны.

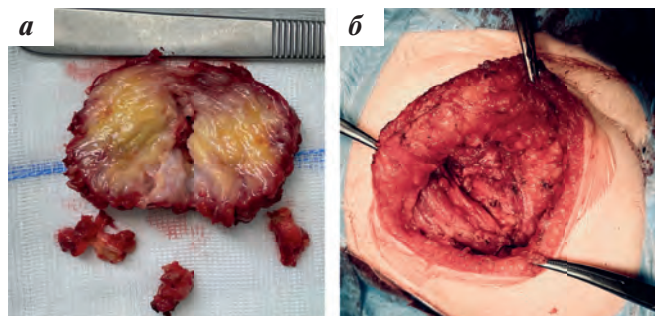


Рис. 3. а – внешний вид опухоли на разрезе после удаления; б – ложе опухоли

Fig. 3. а – appearance of the tumor on the cut after removal; б – the tumor bed

Результат гистологического исследования: трех-компонентная опухолевая ткань, в которой определяются прослойки зрелой жировой ткани, фиброзной ткани, представленной фокусами фиброза с клетками веретеновидной формы с вытянутыми ядрами. Третий компонент опухоли представлен плотноклеточными веретеновидными разнонаправленными структурными с веретеновидными ядрами с ядерным полиморфизмом, в одном из участков выявлены крупные причудливые ядра (рис. 4а). В опухоли также выявлены фокусы лимфоцитарной инфильтрации. Митотические фигуры единичные, типичные (0–1 на 10 полей зрения при увеличении $\times 400$). Некрозы не выявлены. Фокусы миксоидной дегенерации выявлены в сосудах. Заключение: ФГМ.

Результаты иммуногистохимического исследования: SMA(+), CD34(+), desmin(+), S100(+) – фокальное позитивное окрашивание SOX10(–), MyoD1(–), Myogenin(–) – отрицательная реакция CD45 – в инфильтрате. Уровень пролиферативной активности по Ki-67 до 5–6 % (рис. 4б).

Течение послеоперационного периода гладкое. С 5-х суток полностью отменено обезболивание. Послеоперационная рана зажила первичным натяжением. Пациентка выписана в удовлетворительном состоянии на 11-е сутки. Девочка осмотрена через 6 и 12 мес, признаков рецидива ФГМ нет. Ребенок активен, болевого синдрома нет, может сидеть, хромота отсутствует, неврологические нарушения практически полностью нивелировались (рис. 5). На контрольной МРТ отсутствуют признаки сохранения/рецидива образования ягодичной области слева.

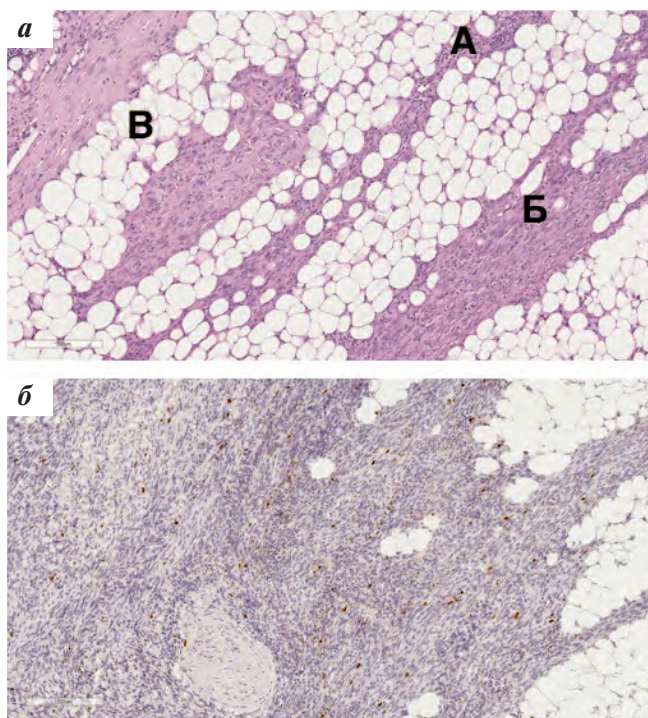


Рис. 4. а – пласты незрелого мезенхимального компонента (А), небольшой участок фиброзного компонента (Б), чередующихся с пластами зрелой жировой ткани (В), окраска гематоксилином и эозином; б – уровень пролиферативной активности опухоли по Ki-67 до 5–6 %

Fig. 4. а – layers of immature mesenchymal component (A), a small area of the fibrous component (B) alternating with layers of mature adipose tissue (B), stained with hematoxylin and eosin; б – the level of tumor proliferative activity according to Ki-67 is up to 5–6 %



Рис. 5. Внешний вид после операции

Fig. 5. Appearance after surgery

Клинический случай № 2

В отделение детской хирургии пороков развития НМИЦ им. В.А. Алмазова в октябре 2021 г. поступил мальчик в возрасте 2 лет 5 месяцев с жалобами на объемное образование задней поверхности верхней трети правого бедра. Из анамнеза известно, что в 8 месяцев у ребенка в поликлинике по месту жительства выявлено образование, по данным проведенного ультразвукового исследования в подкожно-жировой клетчатке на глубине 3 мм от поверхности кожи подтверждено гипоехогенное неоднородное образование с нечеткими неровными контурами, размерами $2,1 \times 0,8 \times 1,6$ см. В больнице по месту жительства в 9 месяцев проведена КТ с контрастированием, на которой выявлены множественные узловые образования подкожно-жировой клетчатки без достоверных признаков накопления контрастного препарата. Тогда же проведено удаление образования с патоморфологическим исследованием биопсийного материала: патоморфологические изменения соответствуют ФГМ (пересмотр препаратов проводился в НМИЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева, диагноз подтвержден). В последующем в течение 1 года образование рецидивировало и постепенно увеличивалось в размерах. Болевого синдрома и неврологических нарушений не было. При поступлении в октябре 2021 г. в отделение детской хирургии пороков развития НМИЦ им. В.А. Алмазова: в верхней трети правого бедра по задней поверхности непосредственно под рубцом и над ним пальпируется образование размерами 8×6 см, плотное, умеренно болезненное, незначительно смещаемое, без четких границ (рис. 6). Выполнена МРТ: в подкожно-жировой клетчатке задней поверхности верхней трети правого бедра визуализируются структурные изменения, более соответствующие фиброзным, протяженностью до 38 мм (рис. 7а). В области интереса патологических участков ограничения диффузии не отмечается. Также отмечаются отечные изменения в подкожно-жировой клетчатке медиальнее фиброзных изменений, протяженностью до 27 мм (рис. 7б). Седалищный нерв, а также артерия и вена седалищного нерва с обеих сторон без признаков патологических изменений.



Рис. 6. Внешний вид опухоли до операции

Fig. 6. Appearance of the tumor before surgery

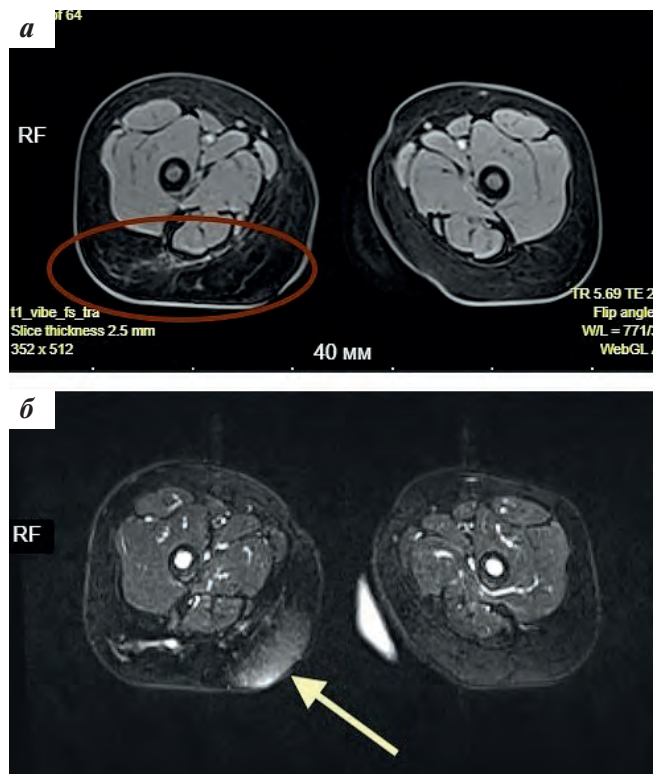


Рис. 7. МРТ: а — в подкожно-жировой клетчатке задней поверхности верхней трети правого бедра визуализируются фиброзные изменения; б — отечные изменения в подкожно-жировой клетчатке

Fig. 7. MRI: а — fibrous changes are visualized in the subcutaneous fat of the posterior surface of the upper third of the right thigh; б — edematous changes in the subcutaneous fat

В октябре 2021 г. выполнено оперативное лечение: положение ребенка на животе. Выполнен разрез по подъягодичной складке с иссечением старого послеоперационного рубца (рис. 8). Образование размерами $8 \times 6 \times 5$ см представлено крупнобугристой опухолью, не имеющей капсулы и четких границ, сочетающей в себе как компоненты фиброзной стромы, так и жировой ткани, интимно спаяно с кожей в области старого рубца (рис. 9а). Послойно тупым и острым путем с использованием электрокоагуляции образование выделено из подкожно-жировой клетчатки в пределах здоровых тканей (подкожно-жировая клетчатка обычной структуры и плотности по периферии, подлежащая неизменная мышечная ткань кпереди) (рис. 9б). Выполнено срочное гистологическое исследование визуальное здоровых тканей вокруг образования: в краях резекции образования патологической ткани не выявлено. Послойное ушивание раны с частичным иссечением кожи, непосредственно спаянной с образованием, и оставлением в подкожной клетчатке латексного выпускника.

Результат окончательного гистологического исследования: материал представлен зрелой жировой клетчаткой с разрастанием фиброколлагенозной ткани, состоящей из веретеновидных клеток (рис. 10). Определяются единичные узлы мезенхимы. Некрозы, фигуры митозов не выявлены. Кожа нормального гистологического строения. Заключение: ФГМ.

Течение раннего послеоперационного периода гладкое. С 3-х суток полностью отменено обезболивание. После-



Рис. 8. Внешний вид опухоли и старого послеоперационного рубца до операции

Fig. 8. Appearance of the tumor and the old postoperative scar before surgery

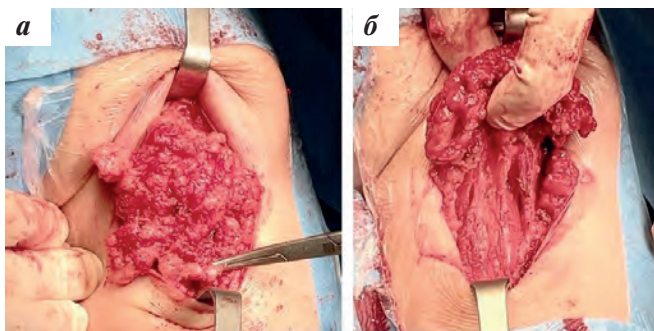


Рис. 9. а – вид образования во время операции; б – ложе опухоли во время операции

Fig. 9. а – appearance of the tumor during surgery; б – tumor bed during surgery

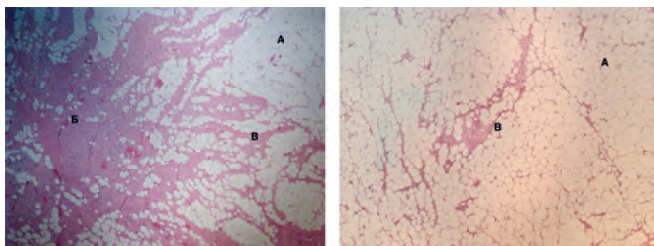


Рис. 10. Участки зрелой жировой клетчатки (А) с разрастанием фиброколлагенозной ткани (Б), состоящей из веретеновидных клеток, единичные узлы мезенхимы (В)

Figure 10. Areas of mature adipose tissue (A) with proliferation of fibrocollagenous tissue (B) consisting of spindle cells, single nodes of mesenchyme (B)

операционная рана заживала первичным натяжением. Ребенок выписан в удовлетворительном состоянии на 6-е сутки после операции.

На 10-е сутки после операции мать ребенка стала отмечать увеличение в размерах правой нижней конечности в области оперативного вмешательства (рис. 11а). На 13-е сутки в связи с гипертермией ребенок госпитализирован в детский хирургический стационар по месту жительства, где была вскрыта и дренирована инфицированная серома послеоперационной области, получал ежедневные перевязки, антибактериальную терапию, физиолечение. Мальчик был выписан с клиническим выздоровлением. В настоящий момент (6 мес после операции) состояние ребенка удовлетворительное, находится под амбулаторным наблюдением детского хирурга. Рецидива образования не отмечается (рис. 11б).

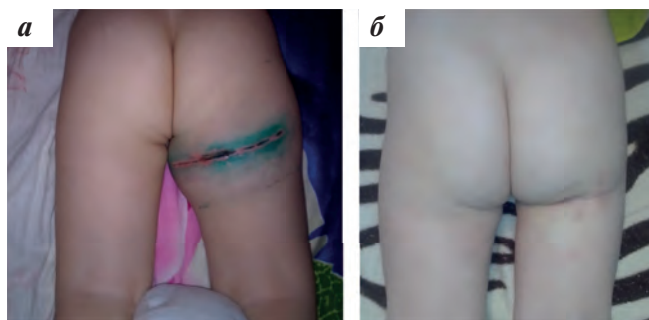


Рис. 11. а – внешний вид задней поверхности бедра во время воспалительного процесса; б – отдаленный результат

Fig. 11. а – appearance of the back of the thigh during the inflammatory process; б – long-term result

Обсуждение

ФГМ представляет собой безболезненное образование, которое выявляется на первых годах жизни ребенка [4]. По данным ряда авторов, ФГМ имеет тенденцию к быстрому начальному росту, при этом если ее не лечить, то она перестает расти к 5 годам без последующего регресса [2, 5, 6]. Размеры ФГМ могут достигать значительных размеров, но чаще сообщается об опухолях, не превышающих 8 см в наибольшем размере и представленных единственным очагом [6].

ФГМ макроскопически представляет собой массу желтоватого цвета с бледно-белыми волокнистыми полосами мягких тканей без четко определяемых границ [7]. Характерным и достаточно подробно описанным микроскопическим видом ФГМ является наличие 3 типов тканей в различных пропорциях: четко очерченные пучки плотной волокнистой соединительной ткани, примитивной мезенхимы (организованной в гнездах, концентрических завитках или полосах) и промежуточной зрелой жировой ткани [8]. В 2 представленных нами клинических случаях гистологические исследования выявили именно такие изменения в удаленных тканях.

В недавнем ретроспективном исследовании 17 случаев ФГМ иммуногистохимия показала, что волокнистая соединительная ткань была положительной на SMA и актин, зрелая жировая ткань была

положительной на белок S-100, а недифференцированная мезенхимальная ткань была положительной на CD34 и частично положительна на актин и SMA. Опухоли были отрицательными по десмину, NSE, Bcl-2, β -катенину и Ki-67 [3]. Проведенная нами иммуногистохимия у пациента из клинического случая № 1, подтверждает полученные данные с тем лишь отличием, что опухоль была положительной по десмину. G. Yu et al. считают, что определенные ими гистологические характеристики ФГМ позволят отличить ее от подобных инвазивных опухолей, включая детский фиброматоз, кальцифицирующую апоневротическую фиброму, фиброзную жировую опухоль и эмбриональную рабдомиосаркому [3].

Три различных типа тканей, наблюдаемых при гистологическом исследовании, влияют на внешний вид ФГМ при МРТ. J.D. Stensby et al. считают, что перемежающиеся жировые компоненты легко распознаются на T1-взвешенных изображениях, а области центральной гиперинтенсивной T1, изоинтенсивной STIR и гипоинтенсивной ткани, а также меньшие области периферической гипоинтенсивной T1, гиперинтенсивной STIR, усиливающей ткани характеризуют смеси мезенхимальных и фиброзных компонентов. Хотя в выводах авторы пишут, что в конечном итоге диагноз ФГМ ставится после хирургического удаления, а возможность предположить диагноз на основе характеристик изображения добавляет ценность, позволяя клиницистам убедить семью в доброкачественности опухоли, и предотвращает агрессивную и потенциально обезображивающую широкую резекцию [9]. Y. Ji et al. при анализе 132 публикаций в PubMed нашли подробное описание КТ и МРТ в 14 случаях, к которым добавили свои 2 наблюдения. Авторы отмечают, что на МРТ ФГМ можно классифицировать как сбалансированный или несбалансированный тип, в котором наличие параллельного или вихревого появления может быть характерным и полезным для дифференциации его от других поверхностных образований. Однако небольшое количество случаев ограничивает на данный момент обсуждение радиологических признаков ФГМ, поэтому необходимо дальнейшее накопление опыта [10]. В наших наблюдениях диагноз был установлен по данным биопсии в первом случае и по гистологическому исследованию удаленной ранее опухоли во втором, и предоперационное и ретроспективное изучение МРТ рассматривалось в большей степени для выявления границ образования, чтобы определиться с объемом необходимой резекции. Однако, на наш взгляд, ожидания от МРТ-исследования не оправдались, и с границами резекции нам пришлось определяться интраоперационно с помощью экспресс-биопсии.

S. Lee et al. в ретроспективном обзоре ультразвуковых проявлений ФГМ у 13 пациентов отметили, что у всех визуализировались образования гетерогенно гиперэхогенного вида, что было ими описано как «змеевидный узор». Так как ультразвуковое обследование является первым методом исследования у детей при

образовании мягких тканей, то, безусловно, данные признаки могут быть полезны при стартовом документировании ультразвуковых характеристик поражения [11].

Хирургическое удаление ФГМ является методом выбора лечения при данной патологии. При этом основной проблемой во время операции является определение границ резекции. Использование интраоперационной биопсии рекомендуется для обеспечения отрицательного края резекции опухоли в целях предотвращения рецидивов [12], которые наблюдаются в 12–16 % случаев без признаков метастазирования [8]. Мы использовали интраоперационную биопсию у обоих пациентов, при этом в первом случае мы получили ответ об отрицательном крае резекции, но при просмотре в крае, прилежавшем непосредственно к седалищному нерву, были выявлены атипичные клетки. Во втором наблюдении данные интраоперационной и окончательной биопсии совпали и края резекции были отрицательными. Тем не менее мы подчеркиваем необходимость тщательного дальнейшего наблюдения за пациентами с ФГМ в отдаленном послеоперационном периоде по причине сохраняющихся рисков возникновения рецидива заболевания даже при удалении опухоли в пределах здоровых тканей.

ФГМ является достаточно скромно описанным заболеванием в литературе, в основном публикации ограничиваются представлением отдельных случаев или небольших групп пациентов, редко превышающих 1–2 десятка наблюдений [3, 13–20]. В 2017 г. опубликован мультицентровый опыт лечения 147 пациентов с ФГМ в 4 клиниках США. Согласно полученным данным, ФГМ почти в 3 раза чаще наблюдается у мальчиков. Образование выявлялось в возрасте до 2 лет у 91 % детей. Более 50 % образований локализовались в верхней половине тела. В ягодичной области ФГМ располагалась у 4 (3 %) детей, в области бедра – у 1 (1 %) [4]. Таким образом, описанные нами пациенты имели очень редко встречающуюся локализацию ФГМ. Авторы данной работы указывают на редкую встречаемость злокачественных трансформаций опухоли, которое они выявили только у 2 пациентов, что подтверждается и другими публикациями [21]. Также обращает на себя внимание незначительное количество местных рецидивов, которые наблюдались только у 2 (1 %) пациентов, что авторы объясняют стремлением всегда во время операции получить отрицательный край резекции [4].

Заключение

ФГМ является редким доброкачественным образованием с характерным проявлением на первых годах жизни ребенка. Несмотря на доброкачественный характер опухоли, распространение ее характеризуется инвазивным ростом, отсутствием капсулы и четкой границы с окружающими тканями, что может вызвать трудности у хирургов в определении границ удаления ФГМ при выполнении оперативного вмешательства, это обуславливает целесообразность использования экспресс-биопсии.

ЛИТЕРАТУРА / REFERENCES

1. Reye R.D. A consideration of certain subdermal fibromatous tumours of infancy. *J Pathol Bacteriol.* 1956;72(1):149–54. doi: 10.1002/path.1700720120.
2. Enzinger F.M. Fibrous hamartoma of infancy. *Cancer.* 1965;18:241–8. doi: 10.1002/1097-0142(196502)18:2<241::aid-cnrcr2820180216>3.0.co;2-c.
3. Yu G., Wang Y., Wang G., Zhang D., Sun Y. Fibrous hamartoma of infancy: a clinical pathological analysis of seventeen cases. *Int J Clin Exp Pathol.* 2015;8(3):3374–7. PMID: 26045872.
4. Al-Ibraheemi A., Martinez A., Weiss S.W., Kozakewich H.P., Perez-Atayde A.R., Tran H., Parham D.M., Sukov W.R., Fritch K.J., Folpe A.L. Fibrous hamartoma of infancy: a clinicopathologic study of 145 cases, including 2 with sarcomatous features. *Mod Pathol.* 2017;30(4):474–85. doi: 10.1038/modpathol.2016.215.
5. Carretto E., Dall'Igna P., Alaggio R., Siracusa F., Granata C., Ferrari A., Cecchetto G. Fibrous hamartoma of infancy: an Italian multi-institutional experience. *J Am Acad Dermatol.* 2006;54(5):800–3. doi: 10.1016/j.jaad.2005.11.1076.
6. Efem S.E., Ekpo M.D. Clinicopathological features of untreated fibrous hamartoma of infancy. *J Clin Pathol.* 1993;46(6):522–4. doi: 10.1136/jcp.46.6.522.
7. Coffin C.M., Alaggio R. Fibroblastic and myofibroblastic tumors in children and adolescents. *Pediatr Dev Pathol.* 2012;15(1 Suppl):127–80. doi: 10.2350/10-12-0944-PB.1.
8. Dickey G.E., Sotelo-Avila C. Fibrous hamartoma of infancy: current review. *Pediatr Dev Pathol.* 1999;2(3):236–43. doi: 10.1007/s100249900119.
9. Stensby J.D., Conces M.R., Nacey N.C. Benign fibrous hamartoma of infancy: a case of MR imaging paralleling histologic findings. *Skeletal Radiol.* 2014;43(11):1639–43. doi: 10.1007/s00256-014-1940-4.
10. Ji Y., Hu P., Zhang C., Yan Q., Cheng H., Han M., Huang Z., Wang X., Li H., Han Y. Fibrous hamartoma of infancy: radiologic features and literature review. *BMC Musculoskelet Disord.* 2019;3;20(1):356. doi: 10.1186/s12891-019-2743-5.
11. Lee S., Choi Y.H., Cheon J.E., Kim M.J., Lee M.J., Koh M.J. Ultrasonographic features of fibrous hamartoma of infancy. *Skeletal Radiol.* 2014;43(5):649–53. doi: 10.1007/s00256-014-1838-1.
12. Imaji R., Goto T., Takahashi Y., Akiyama T., Yamadori I. A case of recurrent and synchronous fibrous hamartoma of infancy. *Pediatr Surg Int.* 2005;21(2):119–20. doi: 10.1007/s00383-004-1357-6.
13. Yano S., Hida K., Nagashima K., Iwasaki Y. Spinal fibrous hamartoma of infancy: case report. *Neurosurgery.* 2004;55(3):712. doi: 10.1227/01.neu.0000134614.73236.a4.
14. Arioni C., Bellini C., Oddone M., Risso F.M., Scopesi F., Nozza P., Serra G., Tomà P. Congenital fibrous hamartoma of the knee. *Pediatr Radiol.* 2006;36(5):453–5. doi: 10.1007/s00247-006-0126-1.
15. You M.H., Shin D.H., Choi J.S., Kim B.S., Kim Y., Kim J. The First Reported Case of Fibrous Hamartoma of Infancy with Hyperhidrosis and Hypertrichosis in Korea. *J Korean Med Sci.* 2018;33(9):e66. doi: 10.3346/jkms.2018.33.e66.
16. Stepančec H., Kokot Z., Keretić D., Radiković S., Grgurović D. Fibrous Hamartoma of Infancy in the Scrotum. *European J Pediatr Surg Rep.* 2019;7(1):e100–3. doi: 10.1055/s-0039-1697924.
17. Wang S., Ma Q., Ying H., Jiao Q., Yang D., Zhang B., Zhao L. Giant fibrous hamartoma of infancy: A case report. *Medicine (Baltimore).* 2020;99(11):e19489. doi: 10.1097/MD.00000000000019489.
18. Miroux-Catarino A., Claro C., Viana I. Giant fibrous hamartoma of infancy: pitfall of CD34 positive dermal mesenchymal tumor. *Dermatol Online J.* 2018;24(6):13030/qt160398hv. PMID: 30142714.
19. Sehgal M., Anand S., Dhua A.K., Yadav D.K., Arava S., Barwad A. Rare Paratesticular Masses in Children. *J Indian Assoc Pediatr Surg.* 2021;26(2):117–9. doi: 10.4103/jiaps.JIAPS_182_19.
20. Agrawal L., Bansal R., Singh J., Sharma S. Fibrous hamartoma of infancy in an unusual location – a case report. *Gulf J Oncolog.* 2010;(8):52–4. PMID: 20601341.
21. Шароев Т.А., Сухарев А.В., Иванова Н.М., Климчук О.В., Рошин В.Ю. Инфантильная фибросаркома мягких тканей бедра у ребенка 3 месяцев. *Российский вестник детской хирургии, анестезиологии и реаниматологии.* 2014;4(2):81–6. [Sharoev T.A., Sukharev A.V., Ivanova N.M., Klimchuk O.V., Roschin V.Yu. Infantile soft tissue fibrosarcoma of the femur in a 3-month old child. *Rossiyskiy vestnik detskoy khirurgii, anesteziologii i reanimatologii.* = Russian Journal of Pediatric Surgery, Anesthesia and Intensive Care. 2014;4(2):81–6. (In Russ.)].

Статья поступила в редакцию: 04.02.2022. Принята в печать: 10.03.2022.

Article was received by the editorial staff: 04.02.2022. Accepted for publication: 10.03.2022.