

МИОФИБРОБЛАСТИЧЕСКИЕ ОПУХОЛИ ДЫХАТЕЛЬНОЙ СИСТЕМЫ У ДЕТЕЙ И ПОДРОСТКОВ. ОБЗОР ЛИТЕРАТУРЫ

© Дехтярева Надежда Сергеевна

Научный руководитель: д.м.н. проф., Новикова В.П.

Кафедра пропедевтики детских болезней

Санкт-Петербургский государственный педиатрический медицинский университет

Контактная информация: Дехтярева Надежда Сергеевна — студентка 5 курса, педиатрический факультет.

E-mail: dekhtyaryova.nadezhda@yandex.ru

Ключевые слова: миофибробластические опухоли, дети, подростки.

Актуальность исследования: воспалительные миофибробластические опухоли (ВМО) — группа редких, преимущественно доброкачественных новообразований мезенхимальной природы, характеризующихся гетерогенностью гистологической картины с обязательным наличием опухолевой стромы, богатой клетками воспаления, и разнообразием молекулярно-генетических изменений, лежащих в основе их возникновения и развития.

На долю ВМО приходится до 50%, что делает их наиболее часто диагностируемыми первичными новообразованиями легких детей и подростков [1, 4, 5, 6].

Цель исследования: изучить особенности клинической картины и течения ВМО, этиологическими факторами которых являются различные механизмы генетической перестройки.

Материалы и методы: Обзор и анализ литературы (статьи, описание клинических случаев).

Результаты: Первый клинический случай — Д 18 лет попала в больницу после автомобильной аварии. На КТ был случайно обнаружен бронхолегочный узел диаметром 14 мм в верхушечном сегменте правой нижней доли. Анамнез не отягощен. В динамике обнаружен рост опухоли, в связи с чем было решено выполнить сегментэктомию с лимфааденэктомией. По результатам проведенной позднее ИГХ была обнаружена интенсивная цитоплазматическая положительная реакция на PAS, а компонент веретенообразных клеток имел, по результатам анализов, отрицательный ответ для ALK. Врачами было принято решение об отказе от адъювантной терапии. Наблюдение за состоянием пациентки продолжалось 24 месяца, в течение которых не было выявлено признаков рецидива [2].

Второй клинический случай — Д. 10 лет поступила с жалобами на одышку при физической нагрузке и чувство стеснения в груди. Из анамнеза известно, что пациентка в течение последних трех лет неоднократно болела пневмонией. При аускультации в левом легком выслушивались хрипы. При анализе лабораторных данных СОЭ и СРБ были повышены до 63 мм/ч и 32 мг/л соответственно. По данным КТ визуализировалось новообразование размером 2,0×2,2 см усиленного контрастирования в левом главном бронхе с полной обтурацией его просвета и ателектазом левого легкого. Признаков лимфаденопатии выявлено не было. Пациентке была проведена радикальная хирургическая операция по удалению опухоли и левого главного бронха с последующей бронхопластикой. При ИГХ анализе реакция на десмин, гладкомышечный актин и киназу анапластической лимфомы (ALK) была положительной, в связи с чем был поставлен диагноз эндобронхиальной воспалительной миофибробластической опухоли. Послеоперационный период протекал без особенностей. При дальнейшем наблюдении в течение 6 месяцев без признаков рецидива. Контрольная бронхоскопия была нормальной, а последующая КТ показала полное разрешение ателектаза левого легкого [3].

Выводы: На основании этих клинических случаев можно сделать вывод, что специфических признаков, характерных для ВМО, не существует. Тяжесть заболевания и течение не зависят от генотипа опухоли, а разнообразие экспрессируемых маркеров, выявленных по результатам ИГХ, указывает на необходимость молекулярного тестирования, затрагивающего более широкий спектр генетических характеристик.

Литература

1. Da M, Qian B, Mo X, Xu C, Wu H, Jiang B, Peng W, Qi J, Sun J, Wu K. Inflammatory Myofibroblastic Tumors in Children: A Clinical Retrospective Study on 19 Cases. Front Pediatr. 2021 Jul 8;9:543078. doi: 10.3389/fped.2021.543078.

2. Debonis SA, Bongiovanni A, Pieri F, Fausti V, De Vita A, Riva N, Gurrieri L, Vanni S, Diano D, Mercatali L, Ibrahim T. ALK-negative lung inflammatory myofibroblastic tumor in a young adult: A case report and literature review of molecular alterations. *Medicine (Baltimore)*. 2021 May 21;100(20):e25972. DOI: 10.1097/MD.00000000000025972.
3. Liu L, Kong X, Lu X, Cao D. Pediatric Endobronchial Inflammatory Myofibroblastic Tumor: A Case Report and Review of the Literature. *Clin Pract*. 2016 Dec 7;6(4):853. DOI: 10.4081/cp.2016.853.
4. Пономарев, Н. А. Особенности развитие дыхательной системы и бронхолегочная дисплазия как один из исходов недоношенности / Н. А. Пономарев, М. Ю. Кирюшина // *Forcipe*. — 2020. — Т. 3. — № S1. — С. 106–107. — EDN UKFSVY.
5. Радьковская, А. И. Клинико-морфологические параллели при саркоидозе органов дыхания / А. И. Радьковская // *Forcipe*. — 2020. — Т. 3. — № S1. — С. 363–364. — EDN ADUCDI.
6. Шилькрут, С. Е. Структура патологии верхних дыхательных путей новорожденных и младенцев / С. Е. Шилькрут, А. В. Попова // *Forcipe*. — 2020. — Т. 3. — № S1. — С. 628–629. — EDN AJCCAF.