

УДК 616-006.3.04-053.2

ЛИТОВКА В.К.<sup>2</sup>, ВЕСЕЛЫЙ С.В.<sup>1</sup>, СОПОВ Г.А.<sup>1</sup>, ЛИТОВКА Е.В.<sup>2</sup>, ЧЕРКУН А.В.<sup>1</sup>,  
ИНОЗЕМЦЕВ И.Н.<sup>2</sup><sup>1</sup>Донецкий национальный медицинский университет им. М. Горького, г. Красный Лиман, Украина<sup>2</sup>Донецкая областная детская клиническая больница

## СИНОВИАЛЬНАЯ САРКОМА У ДЕТЕЙ

**Резюме.** Синовиальная саркома — злокачественная мезенхимальная опухоль, которая может появиться в молодом возрасте и поразить любой участок организма. Синовиальная саркома относится к высокодифференцированным саркомам. Установление правильного диагноза очень важно в связи с относительной химиочувствительностью синовиальной саркомы по отношению к другим саркомам. В статье приведены собственные наблюдения.

**Ключевые слова:** синовиальная саркома, лечение, дети.

В онкопедиатрии синовиальная саркома встречается сравнительно редко [1, 2, 4, 6]. Данная опухоль занимает третье место после рабдомиосаркомы и ангиосаркомы среди всех сарком мягких тканей у детей [1, 7, 9]. Синовиальная саркома является мезенхимальной веретенчатой опухолью с возможным присутствием тканевого компонента с эпителиальной дифференцировкой, включая формирование железистых структур, а также с наличием специфической хромосомной транслокации t (x 18) (p 11 q II) [2–5, 8]. Локализация синовиальной саркомы в мягких тканях конечностей достигает 60–80 %, в меньшей степени эти опухоли встречаются в области головы и шеи, туловища, в забрюшинном пространстве [2, 4, 5]. Описаны случаи наблюдения синовиальной саркомы в средостении, коже, а также в висцеральных органах: печени, кишечнике, почках, сердце, пищеводе, желудке. Возможна и внутрикостная локализация [4, 5].

Вопреки своему названию синовиальная саркома не исходит из синовиальной ткани, хотя длительное время считалось, что синовиальная саркома возникает именно из синовиальной оболочки суставов, сухожилий и фасций [1, 2, 4, 8]. На сегодняшний день синовиальная саркома в международной классификации опухолей мягких тканей и костей Всемирной организации

здравоохранения (2002) фигурирует в группе опухолей с неясной тканевой дифференцировкой [1, 2].

Для больных синовиальной саркомой характерен высокий риск развития рецидивов и возникновения метастазов в легких, костях, плевре, периферических лимфоузлах, который может достигать 60 %. Пятилетняя выживаемость колеблется от 15 до 71 % в зависимости от уровня злокачественности опухоли. По мнению ряда авторов, бифазный гистологический субтип синовиальной саркомы более благоприятен, чем монофазный [3, 6].

До операции диагноз синовиальной саркомы выставить чрезвычайно трудно, что обусловлено не только редкостью этой патологии, но и отсутствием каких-либо специфических клинических, лабораторных и выявляемых дополнительными методами (ультразву-

Адрес для переписки с авторами:

Веселый Сергей Владимирович  
84313, г. Краматорск, Донецкая область, Украина,  
бул. Машиностроителей, 39  
E-mail: veselyysergiy@mail.ru

© Литовка В.К., Веселый С.В., Сопов Г.А., Литовка Е.В.,  
Черкун А.В., Иноземцев И.Н., 2015

© «Хирургия детского возраста», 2015

© Заславский А.Ю., 2015

ковое исследование (УЗИ), компьютерная томография (КТ), радионуклидное исследование) признаков. Обычно предполагают наличие десмоидной фибромы, фибролипомы, реже — фибросаркомы. При поражении костей — остеогенной саркомы или хронического остеомиелита.

В клинике детской хирургии им. проф. Н.Л. Куша за 30-летний период (2005–2014 гг.) по поводу синовиальной саркомы лечилось 16 детей в возрасте от 1 г. 3 мес. до 16 лет. Пациентов женского пола было 10 (62,5%), мужского — 6 (37,5%). В возрасте до 4 лет поступило 3 детей, от 5 до 8 лет — 3, от 9 до 12 лет — 5, от 13 до 16 лет — 5. Наши данные не подтверждают данные литературы о некотором преобладании пациентов мужского пола [1, 4, 7].

В предоперационном периоде, помимо общеклинических и биохимических исследований, также было произведено УЗИ, КТ, магнитно-резонансная томография, пункционная или открытая биопсия опухоли. После верификации диагноза проводились курсы химиотерапии, иногда в сочетании с лучевой терапией.

Клинические проявления синовиальной саркомы определялись локализацией и размерами новообразования. Симптомы появлялись по мере роста опухоли, поэтому на ранних стадиях синовиальная саркома чаще характеризовалась бессимптомным течением. Обычно чувство дискомфорта в зоне очага появлялось одновременно с появлением пальпируемого образования. С течением времени появлялся нарастающий болевой синдром, который имел место у 10 наблюдаемых нами больных. Давность заболевания варьировала от нескольких недель до 3–4 месяцев.

Общие (паранеопластические) симптомы интоксикации отмечены у половины больных (8 детей): повы-

шенная утомляемость, снижение аппетита, слабость, потеря массы тела, периодические подъемы температуры. У 4 детей в анамнезе имела место травма (падение, удар кулаком и др.), 3 детей до госпитализации получали лечение по поводу предполагаемого неврита, артрита, миозита.

Поражение мягких тканей предплечья было выявлено у 3 детей, бедра — у 2, голени — у 2, поясничной области — у 1, височной области — у 1, надлобковой области — у 1. Наряду с мягкотканым компонентом у 4 (25%) детей было выявлено поражение костей. В том числе бедренная кость была поражена у 2 детей, большеберцовая кость — у 1, малоберцовая — у 1 ребенка. Случаев висцеральных поражений синовиальной саркомы у наших пациентов не наблюдали.

Приводим наши отдельные наблюдения.

Ребенок С., 16 лет, история болезни № 874, поступил в клинику детской хирургии 23.01.2008 с жалобами на боли и увеличение правого бедра в объеме. Болеет с ноября 2007 г., когда появились вышеперечисленные жалобы. С течением времени болевой синдром усилился ночью, увеличился объем бедра. В январе 2008 года больная консультирована у травматолога, с диагнозом «опухоль правого бедра» направлена в клинику.

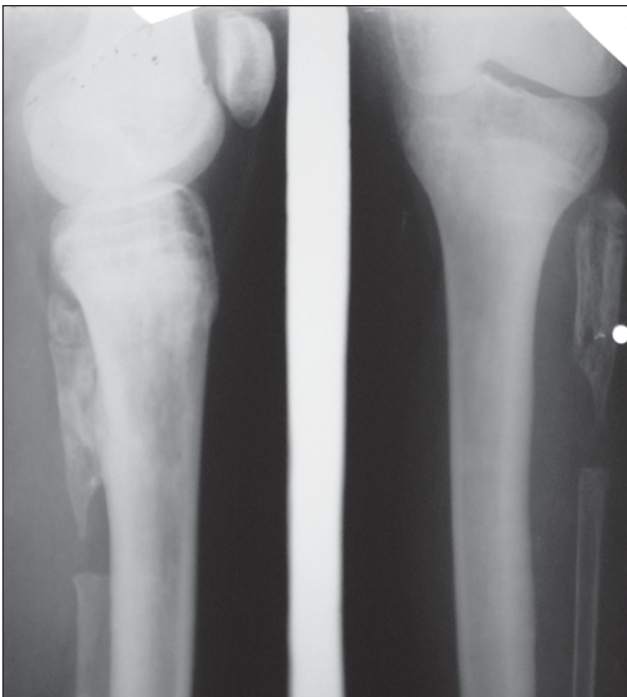
При поступлении общее состояние тяжелое. Тяжесть обусловлена основным заболеванием, болевым синдромом. Явления опухолевой интоксикации не выражены. Кожные покровы и видимые слизистые бледные, чистые. Со стороны внутренних органов без патологии.

Местно — средняя треть правого бедра увеличена в объеме, отечна, уплотнена, с наличием венозного рисунка. Движения умеренно болезненные, ротационная подвижность не в полном объеме. При пальпации отмечается незначительная болезненность мягких тканей, больше по передней поверхности.

Рентгенография костей правого бедра: практически вся средняя треть правого бедра представлена опухолью, которая в виде муфты охватывает бедренную кость.

25.01.2008 — открытая биопсия опухоли правого бедра, кожно-мышечного лоскута, надкостницы, кости. Разрез кожи по передненаружной поверхности правого бедра длиной до 4,5 см с биопсией участка кожно-фасциального лоскута. Гемостаз. Верхние слои мышцы отекают. Участок мышцы взят на исследование. Мышцы разведены до кости. В глубине определяется опухолевая ткань сероватого цвета, местами с распадом. Опухоль связана с надкостницей. Произведена биопсия опухолевой ткани и надкостницы, частично с участками кортикального слоя. При осмотре выявлено, что мышечный массив ближе к бедренной кости полностью поражен опухолевым процессом. Рана ушита послойно до резинового пластинчатого дренажа. Туалет. Асептическая повязка.

Гистологическое заключение № 664-683 от 29.01.08: синовиальная саркома кости и мягких тканей. Послеоперационный период протекал без осложнений, швы сняты на 11-е сутки после операции, рана зажила первичным натяжением.



**Рисунок 1. Поражение малоберцовой кости**

Проведен курс паліативної хіміотерапії (ПХТ) (карбоплатин, винкристин, циклофосфан, доксорубіцин). Консультувана в Національному інституті рака (НІР) г. Києва, діагноз підтверджено. Проводились курси поліхіміотерапії згідно протоколу, відзначено покращення. Однак в 2009 г. розвилася патологічний перелом бедренної кістки в зоні основного очага. Проводилася іммобілізація. Після зрощення перелома консультувана і обстежена в НІР г. Києва. Діагностований солітарний метастаз легкого. Після курсу поліхіміотерапії була произведена тотарктомія, лобектомія з опухоллю. Післяопераційний період протекав гладко. Рана зажила первичним натяженням, шви сняті. Ще в течение 4 місяців получала курси поліхіміотерапії. Осмотрена через 1, 2, 6 місяців. Жалоб нет. Здорова.

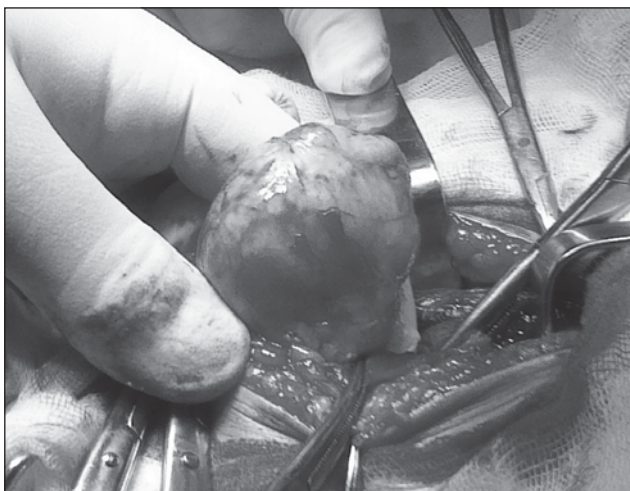
В 2013 году вышла замуж, родила здорового ребенка.

Ребенок А., 1 год 3 месяца, история болезни № 4269, поступил в клинику детской хирургии 06.04.2010 с жалобами родителей на наличие опухолевидного образования в области правого предплечья, которое заметили за 2 недели до поступления. Заподозрена десмоидная фиброма.

При поступлении общее состояние средней тяжести. Ребенок в сознании, на осмотр реагирует адекватно. Кожные покровы бледно-розовые, чистые, сухие. Видимые слизистые обычной окраски. Со стороны костно-мышечной системы — без особенностей. В легких дыхание везикулярное, слева — несколько ослаблено, хрипов нет. Тоны сердца приглушены. Живот правильной формы, симметричный, участвует в акте дыхания. При пальпации мягкий во всех отделах. Печень +1 см. Почки, селезенка не пальпируются. Стул и мочеиспускания не нарушены.

Местно — в области верхней трети правого предплечья, по ладонной поверхности, определяется опухолевидное образование 3,0 × 4,0 см, плотной консистенции, безболезненное, кожа над ним не изменена.

*Дополнительные методы исследования.* Сонографически в области верхней трети правого предплечья по



**Рисунок 2. Общий вид опухолевидного образования во время операции**

его внутренней поверхности визуализируется гетерогенное образование неправильной округлой формы, с четкими границами 3,2 × 4,0 см. Структура образования неоднородная. Кожа над образованием не изменена. Подкожная клетчатка гипоехогенная, однородная. При проведении доплерографии дополнительных патологических потоков не обнаружено. Окружающие ткани не изменены. Эхографические признаки фибромиомы.

На рентгенографии правого предплечья костно-деструктивных изменений не выявлено.

Выставлен диагноз «десмоидная фиброма (фибросаркома?) верхней трети правого предплечья».

08.04.2010 произведена операция — удаление опухолевидного образования правого предплечья (хирург — к.м.н. Литовка В.К.). Разрез кожи в верхней трети правого предплечья по передней поверхности до 5,0 см, над пальпируемым опухолевидным образованием. Гемостаз. Рассечена поверхностная фасция. Тупым и острым путем выделено опухолевидное образование 4,0 × 3,0 × 2,5 см в тонкостенной капсуле, белесовато-серого цвета. Образование уходит в межкостное пространство, интимно спаяно с сухожилием сгибателя пальцев и мышечным массивом. Тупым и острым путем опухоль удалена в пределах видимых здоровых тканей. Гемостаз. В ложе опухоли установлен пластинчатый резиновый дренаж. Рана послойно ушита до дренажа. Туалет. Асептическая повязка.

Гистологическое заключение № 2386-2393: двухфазная синовиальная саркома с выраженным инфильтративным ростом, возможно на фоне предшествующей десмопластической фибромы.

Послеоперационный период протекал без осложнений. Швы сняты на 8-е сутки. Консультирован в НІР г. Києва: рекомендовано дообследование, проведение ПХТ по месту жительства.

Ребенку проведен курс послеоперационной полихіміотерапії по протоколу EpSSaNRST2005. Лечение переносил удовлетворительно. В связи с локальным метастазом в октябре 2010 года ребенок повторно прооперирован в НІР г. Києва. В последующем проводились курсы поліхіміотерапії ежемесячно, згідно протоколу.

В июле 2011 года метрорномная терапия завершена. При УЗИ места болезни объемных образований не выявлено. Осмотрен в ноябре 2014 г., данных за рецидив, метастазы нет. Здоров.

Среди наблюдаемых нами больных с синовиальной саркомой умерло 4 (25 %) на фоне диссеминации и генерализации опухолевого процесса.

Одному ребенку вынужденно была произведена ампутация правого предплечья, так как на фоне прогрессирования основного заболевания развился лизис лучевой кости с угрозой развития флегмоны предплечья. После ампутации прошло 10 лет. Данных за метастазы нет. Здоров. Носит протез.

Трое детей получают курсы поліхіміотерапії. Судьбу одного ребенка установить не удалось в связи с переменой места жительства.

**Выводы**

1. Синовиальная саркома у детей встречается сравнительно редко.
2. У 25 % больных с синовиальной саркомой определяется поражение костей.
3. Лечение синовиальной саркомы комплексное, включает радикальную операцию (при невозможности — биопсию) с последующей химиолучевой терапией.

**Список литературы**

1. Ашкрафт К.У. Детская хирургия / К.У. Ашкрафт, Г.М. Холдер. — СПб.: Раритет-М, 1999. — 400 с.
2. Васильев Н.В. Синовиальная саркома. Оценка прогноза (обзор литературы) // Сибирский онкологический журнал. — 2010. — № 1. — С. 73-78.
3. Кошта Р.А., Степанова Е.В. Экспрессия молекулярно-биологических маркеров и их прогностическая значимость при синовиальной саркоме // Актуальные вопросы клинической онкологии. — 2002. — № 4. — С. 34-37.

Получено 11.08.15 ■

Літовка В.К.<sup>2</sup>, Веселий С.В.<sup>1</sup>, Сопов Г.О.<sup>1</sup>, Літовка О.В.<sup>2</sup>, Черкун О.В.<sup>1</sup>, Іноземцев І.М.<sup>2</sup><sup>1</sup>Донецький національний медичний університет ім. М. Горького, м. Красний Лиман, Україна<sup>2</sup>Донецька обласна дитяча клінічна лікарня**СИНОВІАЛЬНА САРКОМА У ДІТЕЙ**

**Резюме.** Синовіальна саркома — злоякісна мезенхімальна пухлина, що може виникнути у молодому віці і вразити будь-яку ділянку організму. Синовіальна саркома відноситься до високодиференційованих сарком. Встановлення вірного діагнозу

є дуже важливим у зв'язку з відносною хіміочутливістю синовіальної саркоми по відношенню до інших сарком. У статті наведені власні спостереження.

**Ключові слова:** синовіальна саркома, лікування, діти.

Litovka V.K.<sup>2</sup>, Veselyi S.V.<sup>1</sup>, Sopov G.A.<sup>1</sup>, Litovka E.V.<sup>2</sup>, Cherkun A.V.<sup>1</sup>, Inozemtsev I.N.<sup>2</sup><sup>1</sup>Donetsk National Medical University named after M. Gorkyi, Krasnyi Lyman, Ukraine<sup>2</sup>Donetsk Regional Children's Clinical Hospital**CHILDHOOD SYNOVIAL SARCOMA**

**Summary.** Synovial sarcoma is a malignant mesenchymal neoplasm with variable epithelial differentiation, with a propensity to occur in young age and which can arise in almost any site. Correct diagnosis is clinically important, due to the rela-

tive chemosensitivity of synovial sarcoma in relation to other sarcomas. There is considered own observation of synovial sarcoma.

**Key words:** synovial sarcoma, treatment, children.