

**М. С. Опанасенко, М. І. Калениченко, О. В. Терешкович, Б. М. Конік,  
І. В. Ліскіна, Л. М. Загаба, Л. І. Леванда, С. М. Шалагай, В. І. Лисенко, М. Ю. Шамрай,  
О. К. Обремська, С. М. Білоконь**  
**ВИПАДОК ЗАПАЛЬНОЇ МІОФІБРОБЛАСТИЧНОЇ ПУХЛИНИ ЛЕГЕНІ У ДИТИНИ**

ДУ «Національний інститут фізіотерії і пульмонології ім. Ф. Г. Яновського НАМН України»

**СЛУЧАЙ ВОСПАЛИТЕЛЬНОЙ МИОФИБРОБЛАСТИЧЕСКОЙ  
ОПУХОЛИ ЛЕГКОГО У РЕБЕНКА**

**Н. С. Опанасенко, М. И. Калениченко, А. В. Терешкович, Б. Н. Коник,  
И. В. Лискина, Л. М. Загаба, Л. И. Леванда, С. М. Шалагай,  
В. И. Лысенко, М. Ю. Шамрай, О. К. Обремская, С. Н. Билоконь**

Резюме

Воспалительная миофибробластическая опухоль может развиваться в любом возрасте, но чаще встречается у детей и лиц молодого возраста. Наиболее часто она поражает легкие. Прижизненная диагностика опухоли вызывает значительные трудности до ее оперативного удаления. Малый объем биопсийного материала обычно неинформативный. Основной метод лечения данной категории больных — хирургический.

В статье приведен клинический случай воспалительной миофибробластической опухоли легкого, которая возникла у ребенка 10 лет. На первом этапе была выполнена VATS-ревизия и биопсия новообразования верхней доли левого легкого для уточнения диагноза. После получения гистологического заключения больной была проведена левосторонняя пульмонэктомия с медиастиальной лимфодиссекцией, поскольку выполнить верхнюю лобэктомию было технически невозможно.

**Ключевые слова:** воспалительная миофибробластическая опухоль, диагностика, хирургическое лечение.

Укр. пульмонолог. журнал. 2020, № 3. С. 68–72.

Опанасенко Микола Степанович

ДУ «Національний інститут фізіотерії і пульмонології  
ім. Ф. Г. Яновського НАМН України»

Завідуючий відділенням торакальної хірургії і інвазивних методів  
діагностики

Доктор мед. наук, професор

10, вул. М. Амосова, Київ, 03680

Тел.: 380672718511, opanasenko@ifp.kiev.ua

**A CASE OF INFLAMMATORY MYOFIBROBLASTIC  
LUNG TUMOR IN A CHILD**

**M. S. Opanasenko, M. I. Kalenichenko, O. V. Tereshkovich,  
B. M. Konik, I. V. Liskina, L. M. Zahaba, L. I. Levanda, S. M. Shalahai, V. I.  
Lysenko, M. Y. Shamrai, O. K. Obremaska, S. M. Bilokon**

Abstract

Inflammatory myofibroblastic tumor can develop at any age, but it occurs more commonly in children and young adults. It predominantly affects the lungs. In vivo diagnosis of the tumor is difficult prior to its surgical removal. Small amount of biopsy specimen is non-informative for diagnosis. The main method of treatment of this category of patients is surgery.

The article presents a clinical case of inflammatory myofibroblastic lung tumor in 10 years old child. At the first stage VATS-revision and biopsy of the tumor of the upper lobe of the left lung were performed to clarify the diagnosis. After obtaining a histological report, the patient underwent left pneumonectomy with mediastinal lymph node dissection, since it was not technically possible to perform upper lobectomy.

**Key words:** inflammatory myofibroblastic tumor, diagnosis, surgical treatment.

Ukr. Pulmonol. J. 2020; 3:68–72.

Mykola S. Opanasenko

National institute of phthisiology and pulmonology named  
after F. G. Yanovsky NAMS of Ukraine

Head of thoracic surgery and invasive methods of diagnostics department

Doctor of medicine, professor

10, M. Amosova str., 03038, Kyiv

Tel.: 3806727185116 opanasenko@ifp.kiev.ua

Запальна міофібробластична пухлина (ЗМП) зустрічається досить рідко і представлена переважно веретеноподібними міофібробластами та запальними клітинами (плазматичними, лімфоцитами і еозинофільними гранулоцитами) [8]. Для позначення даного новоутворення використовується багато термінів: плазмоклітинна гранульома, плазмоклітинна псевдопухлина, запальний міофібробластичний проліферат, сальніко-брижова міксоїдна гамартома, запальна псевдопухлина, ксантоматозна псевдопухлина, запальна фібросаркома [2, 5]. ЗМП є новоутворенням з проміжним біологічним потенціалом, вираженим запальним компонентом і характерними генетичними змінами. ЗМП свого часу була виділена з досить різномірної групи запальних псевдопухлин як самостійна нозологічна одиниця [1, 9].

Пухлина може розвиватися в будь-якому віці, але частіше зустрічається у дітей та осіб молодого віку.

Найбільш часто вона уражує легені. Близько 43 % позалегенових ЗМП локалізується в брижі і сальнику. Іноді пухлина локалізується в м'яких тканинах, шкірі, середостінні, органах шлунково-кишкового тракту, підшлунковій залозі, кістках, центральній нервовій системі і лімфатичних вузлах [2]. Клінічна картина захворювання багато в чому залежить від локалізації пухлини. Так, ЗМП легені може супроводжуватися болями в області грудної клітини і задишкою. Пухлини, розташовані в черевній порожнині, можуть стати причиною кишкової непрохідності. При наявності пухлини в печінці пацієнти, як правило, скаржаться на болі у верхніх правих відділах живота і жовтяницю. При цьому у них часто розвивається облітеруючий флегмон. У деяких хворих відзначаються системні прояви захворювання, такі, як лихоманка, слабкість, втрата апетиту, зниження маси тіла. У 1/3 пацієнтів з ЗМП виявляються зміни лабораторних показників — збільшення ШОЕ, анемія, тромбоцитоз і гіпергаммаглобулінемія. Всі зазначені прояви зникають після хірургічного видалення пухлини [10]. При променевиїх методах дослідження ЗМП зазвичай виглядає як щільна дольчата негетерогенна тінь, в якій можуть візуалізуватися вогнища завапнення [4].

© Опанасенко М. С., Калениченко М. І., Терешкович О. В., Конік Б. М.,  
Ліскіна І. В., Загаба Л. М., Леванда Л. І., Шалагай С. М., Лисенко В. І.,  
Шамрай М. Ю., Обремська О. К., Білоконь С. М., 2020  
[www.search.crossref.org](http://www.search.crossref.org)

DOI: 10.31215/2306-4927-2020-109-3-68-72

ЗМП легені – рідкісна патологія, яка становить 0,04–1 % всіх новоутворень легень. Основний метод лікування даної категорії хворих – хірургічний [3, 7].

Наводимо власне спостереження запальної міофібробластичної пухлини легені у дитини.

#### Клінічний випадок

Хвора А., 10 років, історія хвороби № СК-000628-2020, була госпіталізована у клініку торакальної хірургії і інвазивних методів діагностики ДУ «Національний інститут фтизіатрії і пульмонології ім. Ф. Г. Яновського НАМН України» у лютому 2020 року з діагнозом: «Новоутворення верхньої долі лівої легені». На момент госпіталізації скарги у хворої були відсутні, стан задовільний.

З анамнезу було відомо, що у дитини в листопаді минулого року проводилась оцінка планової проби Манту, за результатами якої (14 мм) було виконано рентгенографія органів грудної порожнини, де були виявлені зміни у лівому гемитораксі. Дитина була направлена в обласну лікарню м. Вінниці, де було діагностоване об'ємне утворення верхньої долі лівої легені. В умовах онкостационару було проведено трансбронхіальну та трансторакальну біопсію новоутворення, але матеріал виявився неінформативним. Дитина була направлена для уточнення діагнозу у відділення дитячої пульмонології інституту, а звітти переведена до хірургічного відділення з метою інвазивної діагностики та подальшого лікування.

Хвора обстежена. Виконано комп'ютерна томографія органів грудної порожнини (КТ ОГП) (рис.1), голови, шиї, черевної порожнини, малого тазу з болюсним підсиленням.

На серії КТ-сканів у S3 верхньої частки ліворуч, субплеврально, візуалізується додаткове об'ємне утворення з чіткими, нерівними контурами, розмірами 52×47×43 мм, має неоднорідну структуру за рахунок гіподенсивних ділянок, кальцинатів, нерівномірно інтенсивно накопичує контраст (92–146 HU). В оточуючій паренхімі ділянка консолідації (компресійний гіпопневматоз язичкових сегментів). Утворення поширюється на корінь з вираженою компресією просвіту верхньочасткового бронху, верхньочасткової гілки легеневої артерії; прилягає до міждольової плеври з її тракцією. Трахея та головні бронхи вільно прохідні. В межистінні та коренях легень збільшені лімфатичні вузли не виявляються. Магістральні судини без дефектів наповнення. Аксилярні

лімфатичні вузли не збільшені. В плевральній порожнині вільна рідина не визначається. Кістково-деструктивних змін не виявлено. М'які тканини грудної клітки без особливостей. Візуалізується виличкова залоза, розмірами 46×24мм.

Висновок: новоутворення у верхній частці лівої легені. Патологічні зміни головного мозку, шиї, черевні порожнини та органів малого тазу не виявляються. У порівнянні з КТ-обстеженням від листопада 2019 р. прогресування процесу: збільшення розмірів новоутворення.

При виконанні фібробронхоскопії було встановлено, що трахея та доступні огляду бронхи правої легені без особливостей, лівий головний гіперемований до міжчасткової шпори, шпора розширена по латеральній та медіальній поверхнях, В4,5 циркулярно здавлений, В1,2,3 оглянути неможливо. Висновок: ознаки компресійного здавлення В4, 5 лівої легені та розширення міжчасткової шпори з ознаками інфільтрації.

Враховуючи неінформативність двох попередніх біопсій (при ФБС і трансторакальної біопсії), було прийняте рішення виконати відеоторакоскопічну ревізію лівої плевральної порожнини з трансторакальною біопсією під візуальним контролем.

#### Протокол операції: VATS-ревізія і біопсія новоутворення верхньої долі лівої легені

Після обробки операційного поля, під однолегеневим інтубаційним наркозом, виконано ФБС (див. опис ФБС). За допомогою 2-х портів досягнуто ліву плевральну порожнину. При ревізії: у верхній частці легені (S1, 2, 3) щільне утворення, язичкові сегменти у стані субателектазу. Інші відділи без змін. Під візуальним контролем виконано трансторакальну пункційну біопсію новоутворення. Отримано 3 стовпчики білуватої тканини. З одного проколу відмічається поступлення крові. Накладений інтракорпоральний шов + Сурджисел-фібриляр. Досягнуто гемостазу. Встановлено 2 ПХВ дренажі № 6. Розрідження утримує. Під'єднана до системи Бюлау. Асептична пов'язка.

#### Результат патогістологічного дослідження

У біоптаті визначаються переважно вузликового (вихрвового) типу розростання молоді сполучної тканини, та, не виключено клітин оболонки периферичних нервів. Подекуди спостерігаються залишкові структури

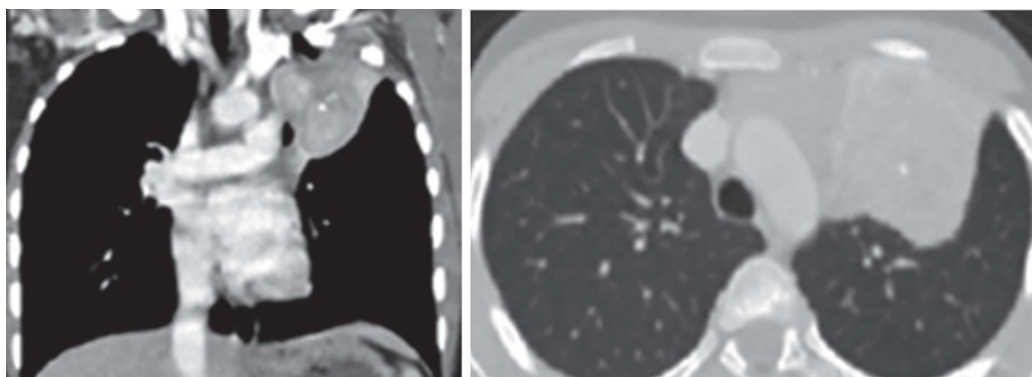


Рис. 1. КТ ОГП з внутрішньовенним контрастуванням (фронтальний і аксіальний зрізи на рівні пухлини)



альвеолярного та бронхіолярного епітелію легені. Зустрічаються осередкові невеличкі скупчення лімфоїдних клітин, плазмоцитів, макрофагів.

**Висновок:** Можливі діагнози – нейрофіброма (фіброма) на стадії її формування, запальна псевдопухлина. Рекомендується дообстеження.

Післяопераційний період протікав без ускладнень. Враховуючи дані біопсії, негативну рентгенологічну динаміку, відсутність патологічних змін в інших органах та даних за метастази у лімфовузлах, було прийняте рішення про виконання радикальної операції через 2 тижні після попередньої.

#### **Протокол операції: лівобічна пульмонекомія з медіастинальною лімфодисекцією і частковою плевроектомією**

Під однолегеневим інтубаційним наркозом після обробки операційного поля, проведено бокову торакотомію зліва по 5-му міжребер'ю. Плевральна порожнина вільна в нижніх відділах. Купол гемітораку повністю займає пухлина розмірами 5×7 см, щільної консистенції, відмічається її вrostання в апікальну плевру, нижню частку, в ділянці кореня легені новоутворення інтимно зрощене з ділянками сегментарних артерій та примикає до аорти. Верхня легенева вена повністю проникає в новоутворення. Нижня доля «припаяна» до новоутворення і аорти. В середостінні та корені легені – збільшені л/вузли. В корені верхньої частки з переходом на нижню долю новоутворення має до 7 см в діаметрі. Виконана мобілізація утворення екстраплеврально з видаленням апікальної плеври. Виконати верхню лобектомію технічно не можливо — показана пульмонекомія.

Поетапно виділено, перев'язано, прошито зшивальним апаратом і пересічено легеневу артерію та легеневі вени (верхню легеневу вену оброблено одним швом з легеневою артерією). Проведено медіастинальну лімфодисекцію. Виділений головний бронх, на бронх зшивальний апарат. Бронх пересічено. Ліву легеню видалено (рис. 2). Санація порожнини, перевірка кукси на герметизм. Проведено медіастинальну лімфодисекцію. Дренаж і мікроіригатор в порожнину. Контроль гемо- і аеростазу. Пошарово рана ушита. Аспіровано газ, в порожнині від'ємний тиск. Дренування за Бюлау. Ас. пов'язка.

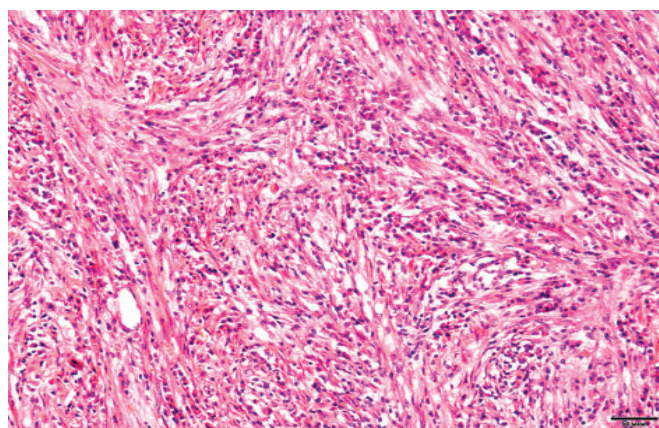


**Рис. 2. Видалена ліва легеня**

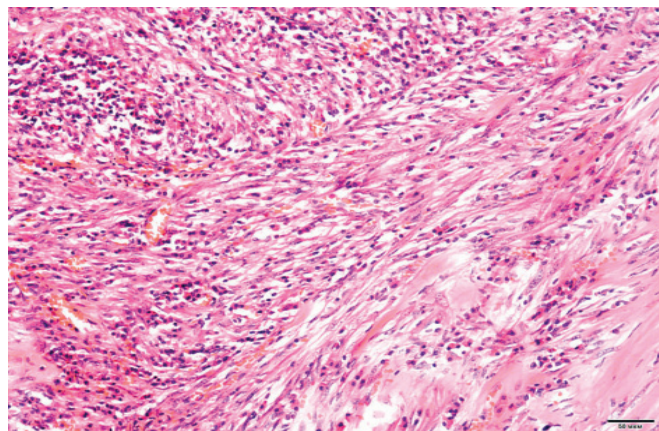
#### **Результати патогістологічного дослідження**

У легеневій тканині визначається неправильної форми жовтувате новоутворення найбільшими розмірами 3,5×5,2 см, без капсули. Мікроскопічно переважають розростання сполучної тканини різного ступеня зрілості, осередки неспецифічних запальноклітинних інфільтратів (з чисельним переважанням у них плазмоцитів), осередки гіалінозу. Поодинокі гігантські багатоядерні клітини. Досить добре розвинене судинне русло пухлини. Лімфатичні вузли № 5–6 — реактивні зміни, осередкова макрофагальна реакція. Лімфатичні вузли № 7 — реактивні зміни, крововиливи. Лімфатичні вузли № 10 — реактивні зміни, осередкова макрофагальна реакція, крововиливи. Клітковина — жирова тканина, лімфоїдна тканина з реактивними змінами. Плевра — реактивно запальні зміни.

За гістологічною структурою найбільш імовірний діагноз — запальна міофібробластична пухлина тривалого періоду розвитку (рис. 3, 4).



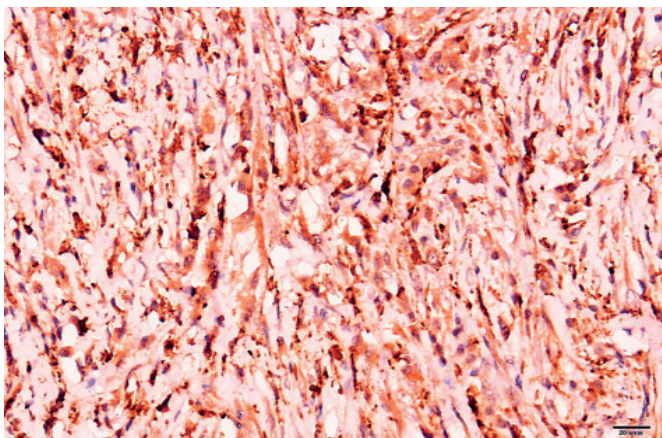
**Рис. 3. Загальний вид пухлинного утвору при традиційному забарвленні гематоксилином і еозином. Звертає увагу досить представлена «мультиклітинність» тканини. Також очевидні розростання саме сполучнотканинних елементів та гладком'язевих клітин, які формують пучки в різних напрямках, вихрові структури. Серед таких розростань спостерігаються тяжисті скупчення переважно з плазмоцитів. Досить незначна представлена лімфоцитів та макрофагів. Суттєво більше виявляється клітин сполучної тканини — фібробластів, міофібробластів, фіброцитів. 36.:×100**



**Рис. 4. Той же випадок. Ділянка більш упорядкованого розростання пучків колагенових волокон з їх частковим гіалінозом. У верхньому лівому куті — скупчення переважно плазмоцитів. Прояви досить розвиненої судинної системи утворення. 36.:×100**

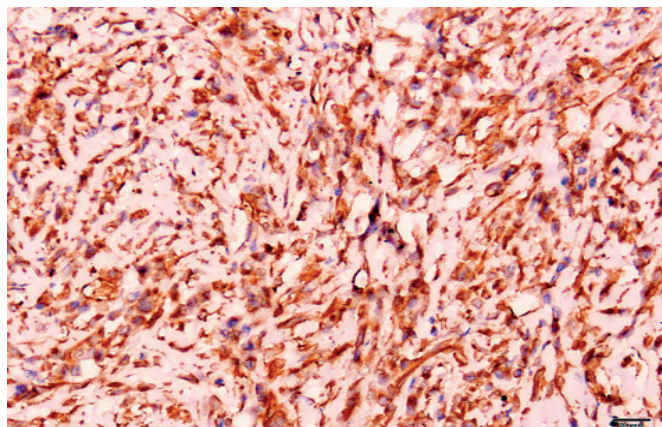


З метою підтвердження діагнозу в лабораторії патоморфології Інституту також було проведене ІГХ дослідження резектованого матеріалу (рис. 5, 6).



**Рис. 5. ІГХ-дослідження з антитілом CD68. Практично усі клітини новоутвору демонструють виразну позитивну реакцію. 36.: ×200**

Примітка. Антитіло CD68 є маркером пухлин гістіоцитарного ряду, пухлин із дендритичних клітин, тощо. Маркер має високий рівень чутливості, але низьку специфічність, оскільки добре реагує із макрофагами, фібробластами, міофібробластами, багатоядерними клітинами, тощо.



**Рис. 6. ІГХ-дослідження з антитілом віментин. Практично усі клітини новоутвору демонструють виразну позитивну реакцію. 36.: ×200**

Примітка. Антитіло віментин є маркером запальної міофібробластичної пухлини легень (Туффаха СА Муин, Гичка Сергей, Гуски Ганс, Кристіансен Глен. Иммуногистохимия в диагностике опухолей. – К.: Книга-плюс, 2018. – 336 с.)



**Рис. 7. Рентгенографія ОГП перед випискою**

**Висновок:** з урахуванням гістологічної структури новоутворення, результатів імуногістохімічного дослідження, можна зробити висновок про наявність запальної міофібробластичної пухлини лівої легені.

**Заключний клінічний діагноз:** запальна міофібробластична пухлина лівої легені. Стан після лівобічної пульмонектомії з медіастінальною лімфодисекцією.

Післяопераційний період протікав без ускладнень. На рис. 7 представлена рентгенограма ОГП перед випискою. Через 17 днів після операції хвора у задовільному стані була виписана зі стаціонару з рекомендацією диспансерного нагляду у онколога.

#### Висновок

Запальна міофібробластична пухлина може розвиватися у будь-якому віці, але частіше зустрічається у дітей і осіб молодого віку. Найбільш часто вона уражує легені. Прижиттєва діагностика пухлини викликає значні труднощі до її оперативного видалення. Малий об'єм біопсійного матеріалу зазвичай є неінформативним. Основний метод лікування даної категорії хворих – хірургічний.

#### ЛІТЕРАТУРА

1. Давыдов МИ, Мачаладзе ЗО, Полоцкий БЕ, и др. Мезенхимальные опухоли средостения (обзор литературы). Сибирский онкологический журнал. 2008;1:64–74.
2. Дубова ЕА, Павлов КА, Франк ГА, и др. Воспалительная миофибробластическая опухоль печени. Архив патологии. 2009;(3):25–28.
3. Пикин ОВ, Рябов АВ, Волченко НН, и др. Миофибробластические опухоли легких. Онкология. Журнал им. П.А. Герцена. 2017;6(1):57–61. <https://doi.org/10.17116/onkol-og20176157-61>
4. Попов СД, Ильина НА. Воспалительная миофибробластическая опухоль легкого: вопросы дифференциальной диагностики (обзор литературы). Вестник рентгенологии и радиологии. 2013;6:38–43
5. Степанова ЮА, Кармазановский ГГ, Щеголев АИ, и др. Воспалительная миофибробластическая опухоль печени: обзор литературы и клиническое наблюдение. Медицинская визуализация. 2011;2:34–43
6. Шестаков АЛ, Чарчян ЭР, Рыков ОВ, и др. Хирургическое лечение рецидивной воспалительной миофибробластической опухоли заднего средостения (клиническое наблюдение). Клиническая и экспериментальная хирургия. Журнал им. акад. Б.В. Петровского. 2014;(4):66–67.

#### REFERENCES

1. Davydov MI, Machaladze ZO, Polotskiy BE, et al. Mezenkhimalnyye opukholi sredosteniya (obzor literatury) (Mesenchymal tumors of the mediastinum (literature review)). Sibirskiy onkol-ogicheskii zhurnal. 2008;1:64–74.
2. Dubova YeA, Pavlov KA, Frank GA, et al. Vospalitel'naya miofibroblasticheskaya opukhol pecheni (Inflammatory myofibroblastic tumor of the liver). Arkhiv patologii. 2009;(3):25–28.
3. Pikin OV, Ryabov AB, Volchenko NN, et al. Miofibroblasticheskiye opukholi legkikh (Myofibroblastic lung tumors). Onkologiya. Zhurnal im. PA Gertsena. 2017;6(1):57–61. <https://doi.org/10.17116/onkolog20176157-61>
4. Popov SD, Ilyina NA. Vospalitel'naya miofibroblasticheskaya opukhol legkogo: voprosy differentsi-al'noy diagnostiki (obzor literatury) (Inflammatory myofibroblastic lung tumor: issues of differential diagnosis (literature review)). Vestnik rentgenologii i radiologii. 2013;6:38–43
5. Stepanova YuA, Karmazanovskiy GG, Shchegolev AI, et al. Vospalitel'naya miofibroblasticheskaya opukhol pecheni: obzor literatury i klinicheskoye nablyudeniye (Inflammatory myofibroblastic tumor of the liver: a literature review and clinical case). Meditsinskaya vizualizatsiya. 2011;2:34–43.
6. Shestakov AL, Charchyan ER, Rykov OV, et al. Khirurgicheskoye lecheniye retsidivnoy vospalitel'noy miofibroblasticheskoy opukholi zadnego sredosteniya (klinicheskoye nablyudeniye) (Surgical

7. Cerfolio RJ, Allen MS, Nascimento AG, et al. Inflammatory pseudotumors of the lung. *Ann Thorac Surg.* 1999;67(4):933–936. doi:10.1016/S0003-4975(99)00155-1
  8. Coffin CM, Hornick JL, Fletcher CD. Inflammatory myofibroblastic tumor: comparison of clinicopathologic, histologic, and immunohistochemical features including ALK expression in atypical and aggressive cases. *Am J Surg Pathol.* 2007;31(4):509–520. doi:10.1097/01.pas.0000213393.57322.c7
  9. Farris AB, Mark EJ, Kradin RL. Pulmonary «inflammatory myofibroblastic» tumors: A critical examination of the diagnostic category based on quantitative immunohistochemical analysis. *Virchows Arch.* 2007;450(5):585–590. doi:10.1007/s00428-007-0395-6
  10. Lee HJ, Kim JS, Choi YS, et al. Treatment of inflammatory myofibroblastic tumor of the chest: the extent of resection. *Ann Thorac Surg.* 2007;84(1):221–224. doi:10.1016/j.athoracsur.2007.03.037
  11. Sakurai H, Hasegawa T, Watanabe SI, et al. Inflammatory myofibroblastic tumor of the lung. *Eur J Cardiothorac Surg.* 2004;25(2):155–159. doi:10.1016/S1010-7940(03)00678-X
- treatment of recurrent inflammatory myofibroblastic tumor of the posterior mediastinum (clinical observation)). *Klinicheskaya i eksperimentalnaya khirurgiya. Zhurnal im. akad.B.V. Petrovskogo.* 2014;(4):66–67.
7. Cerfolio RJ, Allen MS, Nascimento AG, et al. Inflammatory pseudotumors of the lung. *Ann Thorac Surg.* 1999;67(4):933–936. doi:10.1016/S0003-4975(99)00155-1
  8. Coffin CM, Hornick JL, Fletcher CD. Inflammatory myofibroblastic tumor: comparison of clinicopathologic, histologic, and immunohistochemical features including ALK expression in atypical and aggressive cases. *Am J Surg Pathol.* 2007;31(4):509–520. doi:10.1097/01.pas.0000213393.57322.c7
  9. Farris AB, Mark EJ, Kradin RL. Pulmonary «inflammatory myofibroblastic» tumors: A critical examination of the diagnostic category based on quantitative immunohistochemical analysis. *Virchows Arch.* 2007;450(5):585–590. doi:10.1007/s00428-007-0395-6
  10. Lee HJ, Kim JS, Choi YS, et al. Treatment of inflammatory myofibroblastic tumor of the chest: the extent of resection. *Ann Thorac Surg.* 2007;84(1):221–224. doi:10.1016/j.athoracsur.2007.03.037
  11. Sakurai H, Hasegawa T, Watanabe SI, et al. Inflammatory myofibroblastic tumor of the lung. *Eur J Cardiothorac Surg.* 2004;25(2):155–159. doi:10.1016/S1010-7940(03)00678-X