

печень операций уже не имеет смысла и спасти ребенка может только пересадка печени.

Цель публикации – познакомить читателя с редким случаем сочетания пороков развития. Следует обратить внимание на то, что при выявлении у пациента неправильного расположения внутренних органов обязательно нужно сообщить ему об этом и зафиксировать это в медицинской документации. У таких детей необходимо помнить о том, что данное состояние может сочетаться и с другими аномалиями развития,

в т.ч. и с непроходимостью желчных ходов. Если у ребенка с обратным расположением внутренних органов имеет место затянувшаяся желтуха, такой пациент требует пристального обследования на предмет возможной БА.

**Конфликт интересов:** авторы сообщили об отсутствии конфликта интересов.

Aksel'rov M.A.  0000-0001-6814-8894

Emel'janova V.A.  0000-0002-9857-9174

Sergienko T.V.  0000-0003-3338-1260

## Литература

1. Splitt MP, Bur J, Goodship J. Defects in determination of leftright asymmetry. J. Med. Genet. 1996; 33: 498–503.

2. Ермаков А.С. Установление лево-правой асимметрии у млекопитающих: роль биения ресничек и левостороннего тока жидкости в области гензеновского узелка. Онтогенез. 2013; 44 (5): 341–356.

3. Supriya G, Saritha S, Seema Madan. Situs Inversus Totalis. A Case Report. Journal of Applied Physics. 2013; 3 (6): 12–16.

4. Ленишин А.В., Суслова Ю.В., Одириев А.Н. Клинико-рентгенологические наблюдения при синдроме первичной цилиарной дискинезии. Бюллетень физиологии и патологии дыхания. 2009; 34: 7–13.

5. Демидов В.Н., Машинец Н.В., Гус А.И., Подуровская Ю.Л., Бузов А.А. Редкий случай врожденной правосторонней диафрагмальной грыжи в сочетании с обратным расположением внутренних органов у плода. Пренатальная диагностика. 2015; 14 (4): 343–349.

6. Мутафьян О.А. Пороки сердца у детей и подростков: Руководство для врачей. М.: ГЭОТАР-Медиа, 2009: 349–365.

7. Paladini D, Sglavo G, Masucci A, Pastore G, Nappi C. Role of four-dimensional ultrasound (spatiotemporal image correlation and Sonography-based Automated Volume Count) in prenatal assessment of atrial morphology in cardiopulmonary syndromes. Ultrasound Obstet. Gynecol. 2011; 38: 337–343.

8. Грамматикова О.А., Лютая Е.Д., Гончаров Г.В. Пренатальная диагностика гетеротаксических синдромов. Пренатальная диагностика. 2014; 13 (2): 136–144.

9. Fyler A, Buckley LP, Hellenbrand WE. Report of the

New England Regional Infant Cardiac Program. Pediatrics. 1980; 65: 375–461.

10. Ferencz C, Rubin JD, Loffredo CA, Magee CA. Epidemiology of Congenital Heart Disease. The Baltimore-Washington Infant Study, 1981–1989. Perspectives in Pediatric Cardiology. Mount Kisco, NY: Futura Publishing, 1993.

11. Brown C, Numanoglu A, Rode H, Sidler D. Situs inversus abdominalis and duodenal atresia: a case report and review of the literature. S. Afr. J. Surg. 2009; 47 (4): 127–130.

12. Неонатальная хирургия. Ю.Ф. Исаков, Н.Н. Володин, А.В. Гераськин, ред. М.: Издательство «Династия», 2011.

13. Неонатология. Практические рекомендации: Пер. с нем. Р. Рооз, О. Генцель-Боровичени, Г. Прокикте. М.: Мед. лит., 2011: 592.

14. Разумовский А.Ю., Дегтярева А.В., Куликова Н.В., Феоктистова Е.В., Рачков В.Е., Ускова Н.Г. Лапароскопические операции при пороках желчевыводящих путей у детей. Российский вестник детской хирургии, анестезиологии и реаниматологии. 2012; 2 (1): 19–24.

15. Кочкорбаева Г.Н., Иванова О.Н. Клинический случай атрезии желчевыводящих путей у ребенка 1 года. Успехи современной науки. 2017; 2 (2): 211–213.

16. Аксельров М.А., Разин М.П., Емельянова В.А., Серигенко Т.В., Дадашева С.М., Свазян В.В., Аксельров А.М., Сахаров С.П., Ямщикова Е.В. Редкий случай врожденной высокой кишечной непроходимости в сочетании с обратным расположением внутренних органов у ребенка. Медицинская наука и образование Урала. 2017; 18 (2): 83–86.

© Коллектив авторов, 2018

DOI: 10.24110/0031-403X-2018-97-6-201-203

<https://doi.org/10.24110/0031-403X-2018-97-6-201-203>

М.А. Чундокова<sup>1,2</sup>, Е.М. Черкесова<sup>1,2</sup>, О.М. Донгун<sup>1</sup>, И.С. Чирков<sup>1,2</sup>

## БОТРИОИДНАЯ РАБДОМИОСАРКОМА ВЛАГАЛИЩА У ДЕВОЧКИ 1,5 ЛЕТ

<sup>1</sup>ФГБОУ ВО Российский национальный исследовательский медицинский университет им. Н.И. Пирогова» МЗ РФ, <sup>2</sup>ГБУЗ «Детская городская клиническая больница № 13 им. Н.Ф. Филастова» ДЗМ, Москва, РФ



Новообразования половых органов в детской практике довольно редки и составляют 5–8% от общего числа всех опухолей данного возраста. В учреждениях здравоохранения первого уровня с данной категорией детей приходится сталкиваться участковому врачу-педиатру и

### Контактная информация:

Чундокова Мадина Арсеновна – д.м.н., проф. каф. детской хирургии ФГБОУ ВО «Российский национальный исследовательский медицинский университет им. Н.И. Пирогова» МЗ РФ  
Адрес: Россия, 117997, г. Москва, ул. Островитянова, 1  
Тел.: (916) 670-20-08,  
E-mail: cmadina@yandex.ru  
Статья поступила 21.02.18, принята к печати 6.06.18.

### Contact Information:

Chundokova Madina Arsenovna – MD., prof. of Pediatric Surgery Department, Pirogov Russian National Research Medical University  
Address: Russia, 117997, Moscow, Ostrovityanova str., 1  
Tel.: (916) 670-20-08,  
E-mail: cmadina@yandex.ru  
Received on Feb. 21, 2018, submitted for publication on Jun. 6, 2018.

амбулаторному хирургу. В виду редкости этой нозологии зачастую ей не придают должного внимания и нет онкологической настороженности. У детей рабдомиосаркома (РМС) составляет 8% от всех заболеваний злокачественными новообразованиями и 3,5% случаев локализации в области половых органов. При подозрении на онкологический процесс крайне важно своевременно направить больного в учреждение следующего (второго, третьего) уровня для проведения консультации и морфологического исследования экспертного класса. Приведено наблюдение ботриоидной РМС влагалища у девочки 1,5 лет.

**Ключевые слова:** рабдомиосаркома, опухоли половых органов, дети.

**Цит.:** М.А. Чундокова, Е.М. Черкесова, О.М. Дондуп, И.С. Чирков. Ботриоидная рабдомиосаркома влагалища у девочки 1,5 лет. Педиатрия. 2018; 97 (6): 201–203.

М.А. Chundokova<sup>1,2</sup>, Y.M. Cherkesova<sup>1,2</sup>, O.M. Dondup<sup>1</sup>, I.S. Chirkov<sup>1,2</sup>

## BOTRYOID RHABDOMYOSARCOMA OF THE VAGINA IN A 1,5 YEARS OLD GIRL

<sup>1</sup>Pirogov Russian National Research Medical University;

<sup>2</sup>N.F. Filatov Children's City Clinical Hospital № 13, Moscow, Russia

Neoplasms of genital organs in pediatric practice are quite rare and constitute 5–8% of the total number of all tumors of this age. In health care facilities of the first level, local pediatrician and an outpatient surgeon have to deal with this category of children. Due to rarity of this nosology, they often don't give it a proper attention, and there is no oncological alertness. In children, rhabdomyosarcoma constitute 8% of all malignant neoplasms and 3,5% of cases it has localization in the genital area. If the oncology process is suspected, it is extremely important to timely send the patient to the institution of the next (second, third) level for consultation and morphological examination of the expert class. The article provides an observation of botryoid rhabdomyosarcoma of the vagina in a 1,5 years old girl

**Keywords:** rhabdomyosarcoma, tumors of genital organs, children.

**Quote:** М.А. Чундокова, Y.M. Cherkesova, O.M. Dondup, I.S. Chirkov. Botryoid rhabdomyosarcoma of the vagina in a 1,5 years old girl. PEDIATRIA. 2018; 97 (6): 201–203.

Гинекологические новообразования являются редкими в детском возрасте, их распространенность составляет менее 5–8% всех детских опухолей [1–6]. Из доброкачественных опухолей вульвы и влагалища у детей наибольшее практическое значение имеют фибромы и миомы вульвы и влагалища. Из злокачественных опухолей нижних половых путей наиболее часто встречающейся является мягкотканная рабдомиосаркома (РМС) [1–4, 6]. Внешне опухоль представлена полиповидным образованием, напоминающим гроздь винограда, откуда ее название – ботриоидная (греч. botryoeides гроздевидный). Распространенность РМС у детей составляет 8% от всех злокачественных новообразований и 3,5% случаев локализации в области половых путей [1]. Локализация РМС во влагалище характерна для девочек младшего возраста. Выделяют 4 морфологические формы РМС – эмбриональную, альвеолярную, плеоморфную и недифференцированную. Наиболее часто среди РМС мочеполовой системы (МПС) встречается эмбриональная форма опухоли, которая составляет 80% всех наблюдений. В плане онкологического прогноза этот гистологический вариант РМС наиболее благоприятен [1–4].

Согласно международной классификации Intergroup Rhabdomyosarcoma Study (IRS) (теперь Комитет по саркомам мягких тканей детской онкологической группы – Soft Tissue Sarcoma Committeeder Children's Oncology Group) по стадийности опухолевого процесса выделяют 4 стандартные группы:

- Группа I: опухолевый процесс ограничен первичным местом возникновения и может быть полностью удален хирургическим путем;

- Группа II: клетки опухоли обнаруживаются не только в первичном очаге, но и в окружающих тканях и/или в регионарных лимфатических узлах, при этом отдаленных метастазов не отмечается;

- Группа III: радикальное хирургическое лечение в виду распространенности онкологического процесса или невозможно, или затруднительно;

- Группа IV: опухолевидный процесс имеет отдаленные метастазы.

Также применяется определение стадий болезни согласно общепринятой системе TNM, где T характеризует степень местного опухолевого процесса, N – степень поражения регионарных лимфатических узлов, M – наличие отдаленных метастазов.

Лечение РМС комбинированное и включает в себя химиотерапию, лучевую терапию и оперативное вмешательство [1, 2, 4–6]. Основная преследуемая цель хирургического лечения – радикальное удаление опухоли без макро- и микроскопически определяемой остаточной опухоли без проведения калечащих (инвалидизирующих) операций. Этот аспект является крайне важным, поскольку если радикальная операция требует проведения калечащего хирургического вмешательства, то предпочтение отдается неoadъювантной химиотерапии.

Ниже представляем собственное наблюдение РМС влагалища у девочки раннего возраста.

Девочка Г., 1 года 6 мес, поступила в хирургическое отделение ДГКБ № 13 им. Н.Ф. Филатова с направляющим диагнозом: объемное образование влагалища. Из анамнеза известно, что в возрасте 1 года появились боли в области промежности, затем редкие

кровянистые выделения из влагалища. Через некоторое время мама обнаружила опухолевидное кистозное образование размерами 1x1 см, выбухающее из влагалища. По месту жительства в другом городе выполнено удаление этого образования. Морфологическое исследование показало, что это гемангиома. Однако через месяц возник рецидив заболевания. Выполнена повторная биопсия, по данным которой выявлен фиброэпителиальный полип.

При настоящем поступлении состояние ребенка удовлетворительное, самочувствие не страдает. Жалобы на наличие опухолевидного образования в области влагалища, изредка – скудные кровянистые выделения из половой щели. При осмотре наружные половые органы сформированы правильно по женскому типу, соответствуют возрасту. Из половой щели пролабируют два кистозных образования размерами 3x3 мм, бледно-розовые с прозрачным содержимым (рис. 1). С момента первичного осмотра была заподозрена ботриоидная РМС влагалища. УЗИ и КТ брюшной полости и забрюшинного пространства патологии не выявили. При эхографии органов малого таза обнаружено, что матка размерами 20x4,7 мм расположена обычно, от ее шейки и ниже в просвете всего влагалища определяется дополнительное образование 18x10x24 мм, в область промежности не распространяется, при цветовом доплеровском картировании кровотока в нем не усилен. Под аппаратно-масочным наркозом при одномоментном проведении цистоскопии и вагиноскопии изменений в стенке мочевого пузыря не выявлено. При осмотре влагалища на расстоянии 5 мм от входа по задней стенке имеется опухолевидное образование 20x20 мм в форме «виноградной грозди», состоящее из нескольких мелких кист диаметром от 2 до 6–7 мм, некоторые с кровоизлияниями (рис. 2). Шейка матки не изменена. С помощью электрокоагуляции иссечены две кисты для морфологического исследования (рис. 3). Микроскопическое описание: эмбриональная РМС влагалища. Срок пребывания ребенка в отделении составил 4 койко-дня. Ребенок направлен для дальнейшего лечения в РОНЦ им. Н.Н. Блохина.

### Заключение

Редкая встречаемость ботриоидной РМС влагалища и ошибки в морфологическом исследовании ранее выполненных биопсий, выполненных по месту жительства, явились причиной задержки установления правильного диагноза и своевременного начала адекватного лечения. Таким образом, знание типичной клинической картины РМС позволило целенаправленно обследовать ребенка в кратчайшие сроки и направить в профильное онкологическое отделение для дальнейшего лечения.

### Литература

1. Narayanan G, Rajan V, Soman LV. Rhabdomyosarcoma of the Vagina in an Adolescent Girl. J. Pediatr. Adolesc. Gynecol. 2017; 30 (6): 649–651. Epub 2017 May 31. doi: 10.1016/j.jpag.2017.05.008.
2. Yang J, Yang J, Yu M, Yuan Z, Cao D, Keng S. Clinical Study on Female Genital Tract Rhabdomyosarcoma in Childhood: Changes During 20 Years in One Center. Int. J. Gynecol. Cancer. 2017; 27 (2): 311–314. doi: 10.1097/IGC.0000000000000872.
3. Коржевская Е.В., Кузнецов В.В. Саркомы вульвы: 16 клинико-морфологических наблюдений и обзор литературы.



Рис. 1. Внешний вид промежности пациентки: опухолевидные образования.

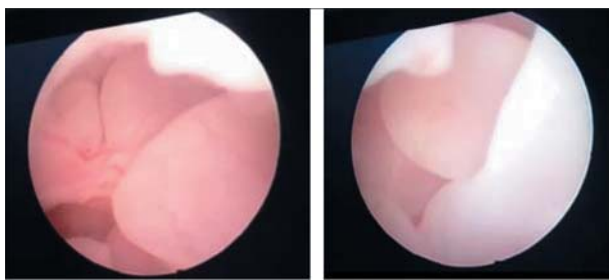


Рис. 2. Вагиноскопия: множественные кисты в просвете влагалища.



Рис. 3. Макропрепарат: удаленные кисты.

**Финансирование и конфликт интересов:** данная работа выполнена без какой-либо поддержки сторонних организаций и частных лиц, с соблюдением всех правил конфиденциальности и сохранности информации пациента и с согласия информированно-согласия родителей ребенка. При написании статьи не использовались и не затрагивались никакие финансовые интересы.

Chundokova M.A. 0000-0002-5080-4838

Cherkesova Y.M. 0000-0002-8850-6633

Dondup O.M. 0000-0002-4307-6246

Chirkov I.S. 0000-0003-4685-2455

Опухоли репродуктивной системы. 2010; 4: 89–97.

4. Рябов А.В. Современные подходы в лечении детей с рабдомиосаркомой мочеполовой системы. Саркомы костей, мягких тканей и опухоли кожи. 2011; 3: 57–64.

5. Детская и подростковая гинекология: руководство для врачей. Уварова Е.В., ред. М.: Литтерра, 2009: 245 с.

6. Батырова З.К., Уварова Е.В., Коган Е.А., Кумыкова З.Х. Кровотечение из половых путей у девочек дошкольного возраста. Рабдомиосаркома влагалища. Акушерство и гинекология. 2015; 12: 148–151.