



Чекан В.Л.¹, Пилецкая А.А.² ✉

¹ Институт повышения квалификации и переподготовки кадров здравоохранения Белорусского государственного медицинского университета, Минск, Беларусь

² Республиканский научно-практический центр оториноларингологии, Минск, Беларусь

Альвеолярная саркома корня языка у 9-летней пациентки: клинический случай

Конфликт интересов: не заявлен.

Вклад авторов: Чекан В.Л. – анализ научного материала, разработка концепции и дизайна статьи, научное редактирование; Пилецкая А.А. – анализ научного материала, сбор материала, подготовка списка литературы.

Информированное согласие. Родители пациентки подписали информированное согласие на опубликование ее данных в медицинском издании.

Подана: 28.05.2023

Принята: 08.11.2023

Контакты: p3sh1993@gmail.com

Резюме

Альвеолярная саркома мягких тканей – редкое агрессивное злокачественное новообразование, поражающее преимущественно мягкие ткани головы и шеи, неопределенного гистологического происхождения со склонностью к сосудистой инвазии и отдаленным метастазам. Обращает на себя внимание преимущественно молодой возраст заболевших с преобладанием женского пола. Область головы и шеи является наиболее часто поражаемой областью у детей, причем наиболее распространены поражения орбиты и языка. Длительное бессимптомное клиническое течение часто приводит к поздней диагностике и несвоевременному началу лечения. Это новообразование требует тщательной клинической, рентгенологической и гистопатологической оценки для постановки правильного диагноза. В данной статье мы представляем случай альвеолярной саркомы мягких тканей у 9-летней пациентки без клинических проявлений, прошедшей химио- и таргетную терапию, успешное хирургическое лечение с последующей лучевой терапией. В послеоперационном периоде осложнений не отмечено, признаков рецидива опухоли в отдаленном сроке наблюдения у пациентки нет.

Ключевые слова: альвеолярная саркома корня языка, мягкие ткани головы и шеи, химиотерапия, таргетная терапия, лучевая терапия, хирургическое лечение

Chekan V.¹, Pileckaya A.²✉

¹ Institute of Advanced Training and Retraining of Healthcare Personnel of the Belarusian State Medical University, Minsk, Belarus

² Republican Scientific and Practical Center of Otorhinolaryngology, Minsk, Belarus

Alveolar Sarcoma of the Root of the Tongue in a 9-Year-Old Patient: A Case Report

Conflict of interest: nothing to declare.

Authors' contribution: Chekan V. – analysis of scientific material, development of the concept and design of the article, scientific editing of the article; Pileckaya A. – analysis of scientific material, collection of material, preparation of the list of references.

Informed consent. The patient's parents signed informed consent for the publication of her data in a medical journal.

Submitted: 28.05.2023

Accepted: 08.11.2023

Contacts: p3sh1993@gmail.com

Abstract

Alveolar soft tissue sarcoma (ASPS) is a rare aggressive malignancy affecting mainly the soft tissues of the head and neck, of undetermined histological origin with a propensity for vascular invasion and distant metastases. The predominantly young age of the patients with predominance of females attracts attention. The head and neck region is the most frequently affected area in children, with the orbit and tongue being the most commonly affected. A prolonged asymptomatic clinical course often leads to late diagnosis and untimely initiation of treatment. This neoplasm requires careful clinical, radiologic, and histopathologic evaluation to make a correct diagnosis. In this article, we present a case of ASPS in a 9-year-old patient without clinical manifestations, who underwent chemo- and targeted therapy, successful surgical treatment followed by radiation therapy. There were no complications in the postoperative period, no signs of tumor recurrence in the long-term follow-up of the patient.

Keywords: alveolar soft tissue sarcoma, soft tissues of the head and neck, chemotherapy, targeted therapy, radiation therapy, surgical treatment

■ ВВЕДЕНИЕ

Альвеолярная саркома мягких тканей (ASPS) – очень редкое агрессивное злокачественное новообразование, поражающее преимущественно мягкие ткани головы и шеи, неопределенного гистологического происхождения со склонностью к сосудистой инвазии и отдаленным метастазам [3]. По данным SEER (база данных злокачественных новообразований в США), заболеваемость всеми саркомками мягких тканей у детей в возрасте до 10 лет составляет 0,9/100 000 в год, при этом ASPS составляет примерно 1,1% всех детских сарком. Заболеваемость выше в возрасте от 15 до 35 лет [8]. У взрослых наиболее частой локализацией являются глубокие мягкие ткани нижних конечностей (бедро и ягодицы), в отличие от картины у детей и подростков, где имеется склонность к локализации в области головы и шеи, в частности на языке (где встречается примерно в 25% случаев) и орбите [9]. ASPS составляет 5% всех сарком мягких тканей у детей, кроме рабдомиосарком. Рост новообразования медленный

(в среднем 5–7 лет), и на момент постановки диагноза до 30% пациентов имеют метастазы в легкие и головной мозг. Общая выживаемость составляет 62% через 5 лет, 42% через 10 лет и 18% через 20 лет [2]. Пятилетняя выживаемость для опухолей, классифицированных как IV стадия, составляет 10%. ASPS была впервые описана в 1952 г. патологом В.М. Кристоферсоном (W.M. Christopherson). В литературе имеются малочисленные описания данной опухоли и методов ее лечения [5]. Специфических единых протоколов ведения пациентов с данной патологией не разработано. Морфологически ASPS состоит из одинаковых крупных эпителиоидных клеток с обильной эозинофильной гранулярной цитоплазмой, располагающихся в виде гнезд и/или альвеолярных структур, разделенных между собой соединительной тканью с синусоидальными сосудистыми каналами, отсюда и название – «альвеолярные». Степень злокачественности определяется на основании гистологического строения, степени дифференцировки, количества митозов и спонтанных некрозов [6, 7].

■ КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ

Пациентка А., 9 лет, поступила 10.03.2021 г. в детское отделение РНПЦ оториноларингологии с диагнозом: гипертрофия аденоидов 2-й степени. Рецидивирующие носовые кровотечения. При поступлении жалобы на затрудненное носовое дыхание, преимущественно во время сна, периодическую гнусавость голоса, рецидивирующие носовые кровотечения. Указанные симптомы с разной степенью выраженности отмечает на протяжении 2 лет, наблюдение, консервативное лечение (интраназальные гормоны, местные препараты серебра) по месту жительства не эффективны. Ребенок обследован амбулаторно, противопоказаний к плановому хирургическому лечению не выявлено, осмотрен анестезиологом, информированное согласие родителей на хирургическое лечение с учетом возможных исходов и осложнений получено. 11.03.2021 г. под эндотрахеальным наркозом выполнена эндоскопическая аденотомия, электрокаустика сосудов носовой перегородки слева. При интраоперационном осмотре гортаноглотки обнаружено округлое образование над левым грушевидным синусом, исходящее из корня языка, плотно эластичное, синюшного цвета. Учитывая наличие впервые выявленного новообразования, принято решение о проведении дополнительного обследования. Пациентке 18.03.2021 г. выполнена компьютерная томография рото- и гортаноглотки. По результатам КТ выявлено объемное образование в области корня языка. На снимках визуализировано образование в 3 плоскостях, аксиальная, сагиттальная и коронарная соответственно (рис. 1).

С целью уточнения характера и распространения новообразования была выполнена МРТ данной анатомической области 30.03.2021 г. Заключение: солидное образование корня языка. Данные представлены на рис. 2.

Учитывая данные лучевых методов исследования, 01.04.2021 г. в УЗ «Минская областная детская клиническая больница» выполнена биопсия новообразования. Заключение по результатам морфологического исследования: ювенильная ксантогранулема. С 10.05.2021 г. наблюдается и проходит лечение в РНПЦ детской онкологии, гематологии и иммунологии. По пересмотру микропрепаратов от 10.05.2021 г.: морфологическая картина более всего соответствует альвеолярной саркоме мягких тканей, high grade. ICD-O 9581/3. 13.05.2021 г. ПЭТ/КТ: картина опухолевого образования в области корня языка с распространением в просвет ротоглотки. Метаболически активные шейные лимфатические узлы более вероятно имеют вторичный

генез. 17.05.2021 г. выполнена эксцизионная биопсия шейных лимфоузлов с обеих сторон. Заключение: фрагменты лимфатических узлов с прилежащими тканями, без признаков опухолевого поражения. Последующее лечение включало химиотерапию по протоколу EpSSG NRSTS 2005, 3 блока с ифосфамидом и доксорубицином. На фотографии, выполненной при эндоскопическом исследовании, вид альвеолярной саркомы корня языка до начала проведения курсов ПХТ и после проведения химиотерапии (рис. 3).

После проведения 3 блоков ПХТ отмечается увеличение опухоли в размере, о чем свидетельствует КТА лицевого черепа от 21.07.2021 г. Заключение: опухолевое,



Рис. 1. КТ головы и шеи пациентки А. от 18.03.2021 г.: а – аксиальная плоскость, б – сагиттальная плоскость, с – коронарная проекция (стрелка – образование корня языка, закрывающее 2/3 просвета рото- и гортаноглотки)

Fig. 1. CT scan of the head and neck of patient A dated 18.03.2021: а – axial plane, б – sagittal plane, с – coronal projection (arrow – formation of the root of the tongue, covering 2/3 of the lumen of the oropharynx and laryngopharynx)

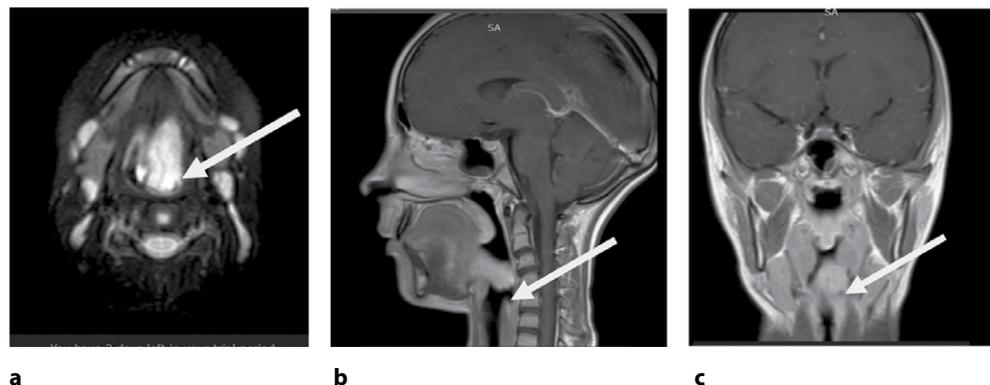


Рис. 2. МРТ головы и шеи с контрастированием пациентки А. от 18.03.2021 г.: а – аксиальная плоскость, б – сагиттальная плоскость, с – коронарная проекция (стрелка – образование корня языка, закрывающее 2/3 просвета рото- и гортаноглотки)

Fig. 2. MRI of the head and neck with contrast in patient A dated 18.03.2021: а – axial plane, б – sagittal plane, с – coronal projection (arrow – formation of the root of the tongue, covering 2/3 of the lumen of the oropharynx and laryngopharynx)

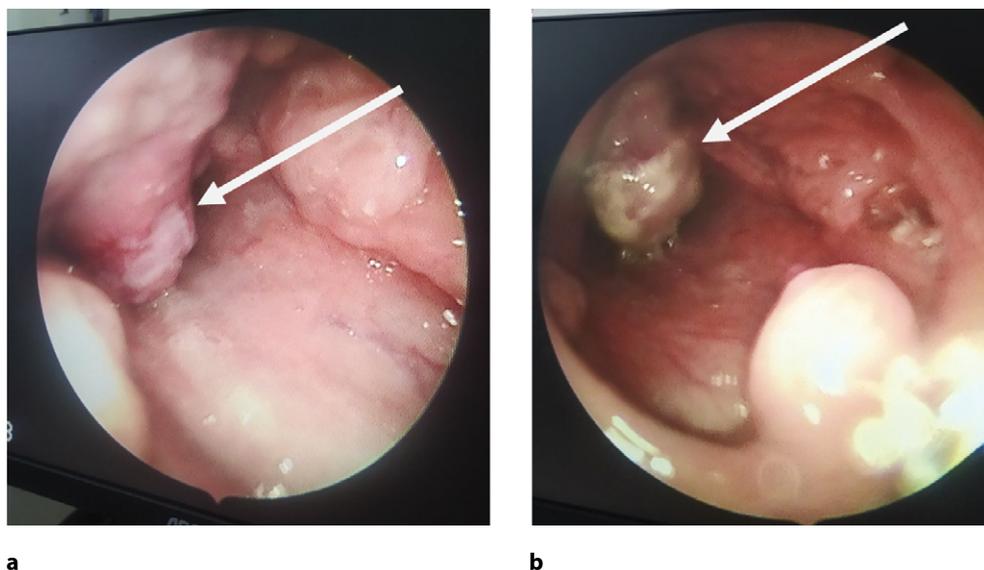


Рис. 3. Образование при эндоскопии, вид сверху: а – перед химиотерапией, б – после химиотерапии (стрелка – образование)
Fig. 3. Education during endoscopy, top view: a – before chemotherapy, b – after chemotherapy (arrow – education)

васкуляризованное, солидное образование корня языка с распространением в просвет ротоглотки, увеличением линейных размеров от предыдущих исследований. Пациентке предложено хирургическое лечение: фаринготомия с глоссэктомией и удалением опухолевой массой. От хирургического лечения мама пациентки отказалась.

В связи с отказом матери от операции, на основании данных клиники Sant Joan de Deu Barcelona Childrens Hospital, предложен курс таргетной терапии. 27.07.2021 г. внутривенно введен бевацизумаб 179,25 мг, пазопаниб 400 мг, далее с 11.08.2021 г. 14 дней получает пазопаниб 400 мг 1 раз в сутки в таблетированной форме.

23.08.2021 г. в РНПЦ детской онкологии, гематологии и иммунологии выполнено КТА лицевого черепа. Заключение: опухолевое, васкуляризованное, солидное образование корня языка с распространением в просвет ротоглотки с уменьшением линейных размеров от предыдущих исследований (рис. 4).

Учитывая уменьшение размеров образования, таргетная терапия была продолжена.

После консультации пациентки в Национальном медицинском исследовательском центре детской гематологии, онкологии и иммунологии имени Дмитрия Рогачева Министерства здравоохранения Российской Федерации принято решение о проведении хирургического лечения. 29.09.2021 г. выполнена эндоваскулярная окклюзия опухоли языка, трансоральное эндоларингеальное удаление образования корня языка. Выписана с клиническим диагнозом: альвеолярная саркома корня языка, T2N0M0, стадия IIIA. Гистологическое заключение от 07.10.2021 г.: альвеолярная саркома мягких тканей, солидный вариант.



Рис. 4. КТ головы и шеи пациентки А. с уменьшением размеров образования от 23.08.2021 г.: а – аксиальная плоскость, б – сагиттальная плоскость, с – коронарная проекция (стрелка – образование корня языка)

Fig. 4. CT scan of the head and neck of patient A with a decrease in the size of the formation from 23.08.2021: a – axial plane, b – sagittal plane, c – coronal projection (arrow – tongue root formation)

23.11.2021 г. выполнено контрольное исследование МРТ мягких тканей головы с контрастом. Заключение: отек/утолщение слизистой по задне-левой стенке гортаноглотки, на фоне чего нельзя исключить наличие минимальной остаточной опухоли, без достоверной визуализации измеряемого компонента (рис. 5).

В Национальном медицинском исследовательском центре детской гематологии, онкологии и иммунологии имени Дмитрия Рогачева с 29.11.2021 г. по 11.01.2022 г. проведена конформная лучевая терапия с применением техники IMRT в динамической арке VMAT с применением индивидуальных средств фиксации на область ложа опухоли корня языка в режиме стандартного фракционирования – РОД 2 Гр до СОД 60 Гр.



Рис. 5. МРТ головы и шеи с контрастированием пациентки А. после хирургического лечения от 23.11.2021 г.: а – аксиальная плоскость, б – сагиттальная плоскость, с – коронарная проекция (стрелка – область ранее расположенного образования)

Fig. 5. MRI of the head and neck with contrast enhancement of patient A after surgical treatment dated 23.11.2021: a – axial plane, b – sagittal plane, c – coronal projection (arrow – the area of the previously located formation)

22.02.2022 г. в Национальном медицинском исследовательском центре детской гематологии, онкологии и иммунологии имени Дмитрия Рогачева выполнена ларинготрахеоскопия. Описание: грушевидные синусы свободные. Надгортанник в форме лепестка, подвижен. Гортань, черпаловидные хрящи симметричные, подвижные. Истинные голосовые складки серые, блестящие. Голосовая щель широкая. Корень языка отечен, покрыт частично белым налетом. Признаков новообразования нет. Заключение: мукозит.

22.03.2022 г. осмотрена в РНПЦ оториноларингологии амбулаторно с выполнением видеоэндоскопии, по заключению: слизистая корня языка сглажена, новообразование не визуализируется. Гортань – симметрична, слизистая розовая, надгортанник в виде лепестка, голосовые складки серые, при фонации смыкаются полностью, голосовая щель широкая.

21.05.2022 г. и 18.08.2022 г. в Национальном медицинском исследовательском центре детской гематологии, онкологии и иммунологии имени Дмитрия Рогачева выполнены МРТ мягких тканей головы и шеи с контрастированием. Послеоперационные, постлучевые изменения в области рото- и гортаноглотки, мягких тканях головы и шеи, вероятно, постлучевой отек (рис. 6).

16.02.2023 г. в РНПЦ детской онкологии, гематологии и иммунологии выполнена МРТ лицевого черепа. Заключение: без видимых дополнительных образований на уровне исследования. МР-картина верхне-шейной и поднижнечелюстной лимфаденопатии слева (рис. 7).

На данный момент пациентка не предъявляет жалоб. 15.03.2023 г. осмотр в РНПЦ оториноларингологии: выполнена видеоэндоскопия рото- и гортаноглотки, данных за наличие новообразования нет, слизистая корня языка сглажена (рис. 8).

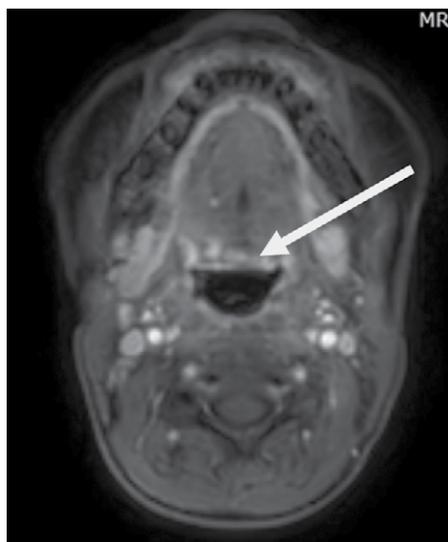


Рис. 6. Аксиальная проекция МРТ с контрастированием после хирургического лечения и лучевой терапии от 18.08.2022 г.: стрелка – область ранее расположенного образования
Fig. 6. Axial projection of contrast-enhanced MRI after surgical treatment and radiation therapy dated 18.08.2022: arrow indicates the area of the previously located mass

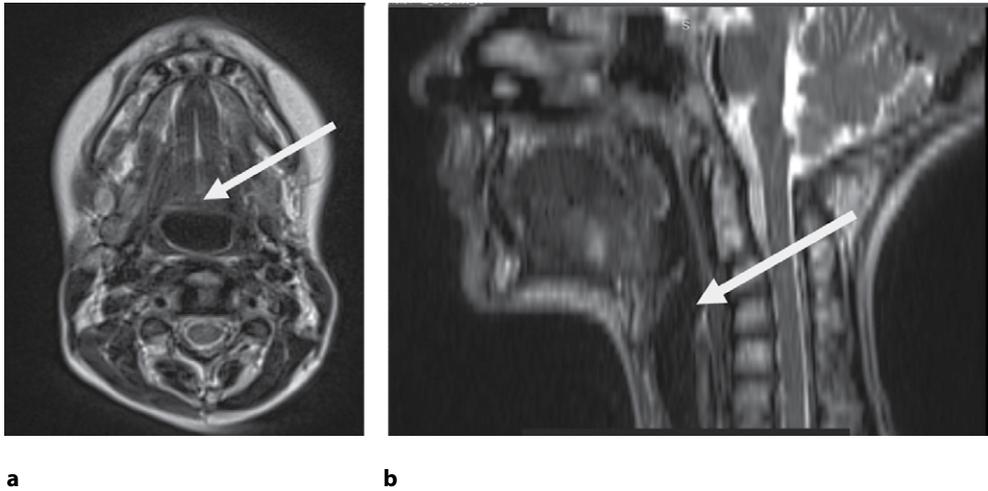


Рис. 7. МРТ головы и шеи через 1 год и 5 месяцев после хирургического лечения: а – аксиальная плоскость, б – сагиттальная плоскость (стрелка – область нахождения ранее образования)
Fig. 7. Axial MRI projection 1 year and 5 months after surgical treatment: a – axial plane, b – sagittal plane (arrow – area of the earlier formation)

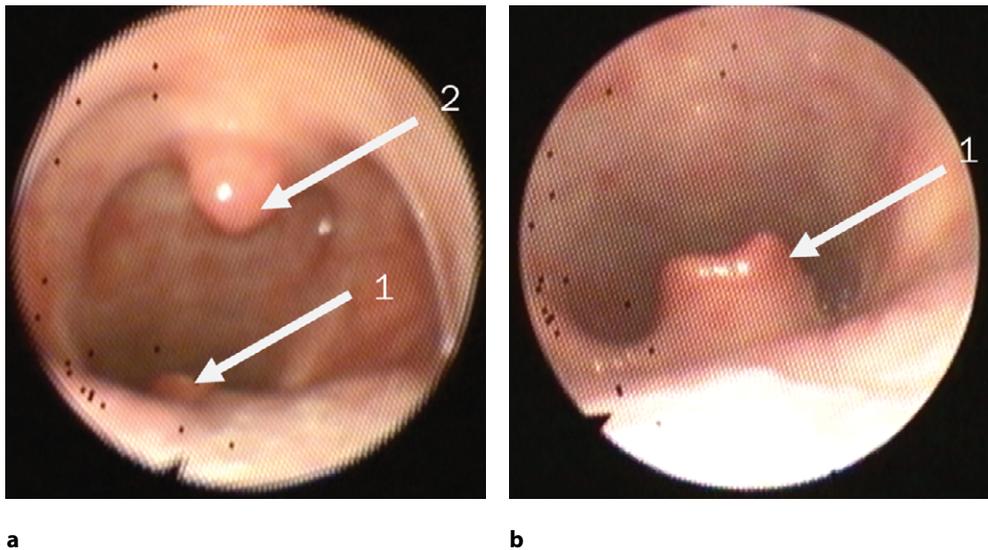


Рис. 8. Эндоскопическая картина корня языка от 15.03.2023 г.: стрелка 1 – надгортанник, 2 – язычок мягкого нёба
Fig. 8. Endoscopic picture of the root of the tongue from 15.03.2023: arrow 1 – epiglottis, 2 – uvula of the soft palate

■ ЗАКЛЮЧЕНИЕ

Описанный клинический случай представляет интерес тем, что альвеолярная саркома корня языка является очень редким и агрессивным заболеванием, не имеющим специфических симптомов и протоколов лечения, особенно у детей. Наличие какой-либо гипervasкулярной ткани языка у пациентов должно вызывать подозрение на злокачественное новообразование и требует тщательного дообследования. КТ- и МРТ-диагностика с ангиографией предоставляют возможность установить правильный диагноз, определить объем возможного хирургического лечения, снизив риск локального рецидива. Подобное заболевание встретилось впервые в практике детского оториноларингологического отделения РНПЦ оториноларингологии. Мы не нашли указаний в литературе на описание подобного случая из других медицинских учреждений Республики Беларусь.

■ ЛИТЕРАТУРА/REFERENCES

1. Yoshida K., Kurauchi J., Shirasawa H., Kosugi I. Alveolar soft part sarcoma of the tongue. Report of a case. *Int J Oral Maxillofac Surg.* 2000 Oct;29(5):370–2.
2. Shahab Hillyer, Jose C Vicens, Howard Levinson, Rajendra Bhayani, Lilia Mesea, Rashid Chaudhry, Edgar Fayans, Richard Fogler. Alveolar soft-part sarcoma of the tongue in a 17-month-old. *Ear Nose Throat J.* 2009 Oct;88(10):E4–9.
3. Marchac A., Picard A., Landman-Parker J., Larroquet M., Vazquez M.-P., Franchi G. A pediatric case of Alveolar Soft Part Sarcoma. *Rev Stomatol Chir Maxillofac.* 2007 Dec;108(6):547–50. doi: 10.1016/j.stomax.2007.09.002. Epub 2007 Oct 26.
4. Aiken A.H., Stone J.A. Alveolar soft-part sarcoma of the tongue. *AJNR Am J Neuroradiol.* 2003;24(6):1156–1158.
5. Christopherson W.M., Foote F.W.Jr., Stewart F.W. Alveolar soft-part sarcomas; structurally characteristic tumors of uncertain histogenesis. *Cancer.* 1952;5(1):100–111.
6. Nickerson H.J., Silberman T., Jacobsen F.S. et al. Alveolar soft-part sarcoma responsive to intensive chemotherapy. *J Pediatr Hematol Oncol.* 2004 Apr;26(4):233–5.
7. Ogose A., Yazawa Y., Ueda T. et al. Alveolar soft part sarcoma in Japan multi- institutional study of 57 patients from the Japanese Musculoskeletal Oncology Group. *Oncology.* 2003;65(1):7–13.
8. Jacob C. Lucas, Omar A. Karadaghy, et al. Microsurgical Management of Early Onset Alveolar Soft Part Sarcoma of the Oral Tongue: Case Report and Review of the Literature. *Ann Otol Rhinol Laryngol.* 2022;131(3):326–330.
9. Amaranto Suárez Sr., Kelly Paz, et al. Alveolar Soft Part Sarcoma of the Tongue in an Adolescent. *Cureus.* 2020;12(11):e11506.