

DOI: <https://doi.org/10.24287/j.989>

EDN:

Инфантильная фибросаркома кисти у ребенка 6 месяцев: возможности современной онкохирургии

Т.А. Шароев^{1,2,3,4}, У.Г. Адуева⁵, Н.М. Иванова^{2,3,5}, М.А. Рохоев^{5,6}, Д.А. Скобеев⁷, Н.И. Кислова^{5,8}, А.Р. Погосова⁹

¹ Национальный медицинский исследовательский центр детской гематологии, онкологии и иммунологии имени Дмитрия Рогачева, Москва, Россия;

² Научно-исследовательский клинический институт детства, Москва, Россия;

³ Российская медицинская академия непрерывного профессионального образования, Москва, Россия;

⁴ Московский областной научно-исследовательский клинический институт им. М. Ф. Владимирского, Москва, Россия;

⁵ Научно-практический центр специализированной медицинской помощи детям им. В.Ф. Войно-Ясенецкого, Москва, Россия;

⁶ Детская городская клиническая больница имени Н.Ф. Филатова, Москва, Россия;

⁷ Морозовская детская городская клиническая больница, Москва, Россия;

⁸ Первый Московский государственный медицинский университет имени И.М. Сеченова (Сеченовский Университет), Москва, Россия;

⁹ Российский национальный исследовательский медицинский университет имени Н.И. Пирогова, Москва, Россия

АННОТАЦИЯ

Инфантильная фибросаркома (ИФ) у детей— редкая опухоль мягких тканей, состоящая из злокачественных фибробластов. Заболеваемость ИФ у детей первого года жизни низкая по сравнению с другими видами злокачественных опухолей и составляет пять случаев на миллион младенцев в возрасте до

одного года. Локализуется ИФ, главным образом, в области конечностей и туловища. Небольшая часть этих опухолей наблюдается в области головы и шеи.

Описание клинического случая. В возрасте 2,5 месяцев у ребенка М., родители обнаружили новообразование в области основания ладонной поверхности правой кисти. После консультаций детского хирурга и ортопеда по месту жительства была диагностирована гигрома. Ультразвуковое исследования (УЗИ) мягких тканей правой кисти (11.08.22 г.) подтвердило диагноз гигромы, размеры которой составляли 4,1х2,4 мм. Рекомендовано наблюдение. Через 2 мес размеры опухоли увеличились в 5 раз. В конце октября 2022 г. после МРТ была заподозрена опухоль мягких тканей. Выполненная МРТ с контрастным усилением выявила солидную опухоль, возможно злокачественной природы. Ребенок госпитализирован в детское онкологическое отделение областного онкологического диспансера, где произведена биопсия новообразования. Диагностирована инфантильная фибросаркома. Из-за высокого риска ампутации кисти ребенок был переведен для оперативного лечения в ГБУЗ «Научно-практический центр специализированной медицинской помощи детям им. В.Ф. Войно-Ясенецкого Департамента здравоохранения города Москвы». При поступлении ребенка в онкологическое отделение размеры опухоли составляли 4,5 х 4,0 х 3 см. Затем 29 ноября 2022 г. сделана органосохраняющая операция: удаление опухоли мягких тканей на ладонной поверхности правой кисти с пластикой местными тканями. Гистологическое и иммуногистохимическое заключение: инфантильная фибросаркома (ИФ). После операции пациент получил 4 курса адъювантной полихимиотерапии. Лечение перенесено удовлетворительно. Спустя 2 года после окончания специальной терапии ребенок здоров без признаков рецидива заболевания, находится под динамическим наблюдением педиатра и детского онколога. Функция оперированной кисти полностью восстановлена.

Заключение. ИФ представляет собой редкое заболевание, регистрирующееся преимущественно у детей первого года жизни. Чаще ИФ скрывается за масками воспалительных процессов и доброкачественными опухолями мягких тканей у детей. Ведущим методом лечения ИФ является органосохраняющее радикальное хирургическое вмешательство. Результаты лечения зависят от времени установленного диагноза, распространенности опухолевого процесса и радикальности выполненной операции у ребенка.

Ключевые слова: опухоли у детей первого года жизни; инфантильная фибросаркома; онкохирургия; хирургия кисти

Для корреспонденции:

Шароев Тимур Ахмедович, доктор медицинских наук, профессор. E-mail: timuronco@mail.ru

КАК ЦИТИРОВАТЬ: Шароев Т.А., Адуева У.Г., Иванова Н.М., Рохоев М.А., Скобеев Д.А., Кислова Н.И., Погосова А.Р. Инфантильная фибросаркома кисти у ребенка 6 месяцев: возможности современной онкохирургии // Вопросы гематологии/онкологии и иммунопатологии в педиатрии. – 2025. – Т. 24. – № 3. – С. XX–XX. DOI: <https://doi.org/10.24287/j.989>

Рукопись получена: 19.06.2025

Одобрена: 02.07.2025

DOI: <https://doi.org/10.24287/j.989>

EDN:

Infantile fibrosarcoma of the hand in a 6-month-old child: Possibilities of modern oncosurgery

T.A. Sharoev^{1,2,3,4}, U.G. Adueva⁵, N.V. Ivanova^{2,3,5}, M.A. Rokhoev^{5,6}, A.H. Кисляков⁷, D.A. Skobeev⁷, N.I. Kislova^{5,8}, A.R. Pogosova⁹

¹ Dmitry Rogachev Research Center of Pediatric Hematology, Oncology and Immunology, Moscow, Russia;

² Research Clinical Institute of Childhood of the Moscow Region, Moscow, Russia;

³ Russian Medical Academy of Continuous Professional Education, Moscow, Russia;

⁴ Moscow Regional Research and Clinical Institute "MONIKI", Moscow, Russia;

⁵ Voyno-Yasenetsky Scientific and Practical Center of Specialized Medical Care for Children;

⁶ Filatov Children's City Hospital, Moscow, Russia;

⁷ Morozovskaya Children's City Clinical Hospital, Moscow, Russia;

⁸ Sechenov First Moscow State Medical University (Sechenov University), Moscow, Russia;

⁹ Pirogov Russian National Research Medical University, Moscow, Russia;

ABSTRACT

BACKGROUND: Infantile fibrosarcoma (IF) in children is a rare soft tissue tumor consisting of malignant fibroblasts. The incidence of IOF in infants is low compared to other types of malignant tumors and amounts to five cases per million infants under the age of one year. IF is localized mainly in the extremities and trunk. A small part of these tumors is observed in the head and neck area.

CLINICAL CASE DESCRIPTION: At the age of 2.5 months, child M.'s parents discovered a neoplasm in the area of the base of the palmar surface of the right

hand. After consultations with a pediatric surgeon and an orthopedist at the place of residence, hygroma was diagnosed. Ultrasound examination (ultrasound) of the soft tissues of the right hand (08/11/12) confirmed the diagnosis of hygroma, the size of which was 4.1x2.4 mm. Surveillance is recommended. After 2 months, the tumor size increased 5-fold. At the end of October 2022, a soft tissue tumor was suspected after an MRI scan. A contrast-enhanced MRI scan revealed a solid tumor, possibly of a malignant nature. The child was hospitalized in the pediatric oncology department of the regional oncological dispensary, where a biopsy of the neoplasm was performed. Infantile fibrosarcoma was diagnosed. Due to the high risk of hand amputation, the child was transferred for surgical treatment to the V.F. Voino-Yasenetsky Scientific and Practical Center for Specialized Medical Care for Children of the Moscow City Department of Health. When the child was admitted to the oncology department, the tumor size was 4.5 x 4.0 x 3 cm. Then, on November 29, 2022, an organ-preserving operation was performed: removal of a soft tissue tumor on the palmar surface of the right hand with local tissue repair. Histological and immunohistochemical conclusion: infantile fibrosarcoma. After the operation, the patient received 4 courses of adjuvant polychemotherapy. The treatment was carried out satisfactorily. 2 years after the end of special therapy, the child is healthy without signs of disease recurrence, is under the dynamic supervision of a pediatrician and a pediatric oncologist. The function of the operated hand has been fully restored.

CONCLUSION: IF is a rare disease that is registered mainly in children of the first year of life. More often, IF is hidden behind masks of inflammatory processes and benign soft tissue tumors in children. Organ-preserving radical surgical intervention is the leading method of treatment of IPH. The results of treatment depend on the time of diagnosis, the prevalence of the tumor process, and the severity of the surgery performed in the child.

KEYWORDS: tumors in children of the first year of life; infantile fibrosarcoma; oncosurgery; hand surgery

FOR CORRESPONDENCE:

Timur A. Sharoev, MD, Dr. Sci. (Medicine), Professor. E-mail: timuronco@mail.ru

TO CITE THIS ARTICLE: Sharoev TA, Adueva UG, Ivanova NV, Rokhoev MA, Kislyakov AN, Skobeev DA, Kislova NI, Pogosova AR. Infantile Fibrosarcoma of the Hand in A 6-Month-Old Child: Possibilities of Modern Oncosurgery. *Pediatric Hematology/Oncology and Immunopathology*. 2025;24(3):XX–XX. DOI: <https://doi.org/10.24287/j.989>

Received: 19.06.2025

Accepted: 02.07.2025

FOR PRINT

ВВЕДЕНИЕ

Злокачественные опухоли (ЗО) представляют собой редкую патологию детского возраста. В 2023 г. в России было выявлено 3 057 злокачественных новообразований у детей до 15 лет, что составило 0,45% всех впервые выявленных опухолей (от 0-17 лет – 3 806 пациентов и 0,56%, соответственно) [1].

Показатель заболеваемости составил 12,1 на 100 тыс. детского населения в возрасте 0-14 лет и 12,7 на 100 тыс. детского населения в возрасте 0-17 лет. Злокачественные новообразования соединительной и других мягких тканей составили 4,6% всех новообразований у детей и 8,9% среди солидных опухолей [1].

Среди сарком мягких тканей инфантильная фибросаркома (ИФ) у детей—встречается крайне редко. Заболеваемость ИФ у детей первого года жизни низкая по сравнению с другими видами злокачественных опухолей и составляет пять случаев на миллион младенцев в возрасте до одного года. Между тем, среди злокачественных солидных опухолей мягких тканей у детей грудного возраста ИФ занимает лидирующее положение. Чаще всего ИФ обнаруживается в течение первого года жизни, а в половине случаев опухоль регистрируется уже при рождении [2,3,4].

По мнению Chung E.B., Enzinger F.M., 1976, ИФ обнаруживается при рождении в 40 % случаев, а в течение первого года жизни в 77 % случаев. Реже опухоль обнаруживается в возрасте до 2-х лет [5].

Этиология детской фибросаркомы остается неизвестной, но считается, что она возникает в результате вторичной молекулярной транслокации. Эта транслокация, t(12;15), приводит к образованию продукта слияния генов ETV6-NTRK3 и обнаруживается с помощью анализов RT-PCR [6]

Локализуется ИФ, главным образом, в области конечностей и туловища. Небольшая часть этих опухолей наблюдается в области головы и шеи [4].

Дифференциальный диагноз ИФ проводится с доброкачественными сосудистыми новообразованиями мягких тканей и прежде всего с гемангиомой, лимфангиомой, а также фибромой и ангиофибромой, неопухолевыми заболеваниями (воспалительными инфильтратами) и т.д. Ошибки в диагностике увеличивают время начала адекватного лечения ребенка больного ИФ, что в свою очередь влияет на прогноз заболевания.

Обычно ИФ представляет собой безболезненное, быстро растущее новообразование. [7,8]. Опухоль обильно васкуляризирована, часто прорастает в дерму, вызывая изъязвлением кожи. Новообразование может прорасти кожу, выходя за её пределы. В таких случаях ИФ выглядит как багрово-красная опухоль, иногда с участками некроза и кровоточащей поверхностью.

Лечения ИФ предполагает хирургическое вмешательство в объеме удаления опухоли, если отрицательные края могут быть достигнуты без значительных функциональных или эстетических деформаций. После операции рассматривается вопрос о проведении адъювантной ПХТ. Местные рецидивы возникают (5–50%), если не удается достичь отрицательного края резекции [9].

Метастазирование встречается не часто с зарегистрированной частотой 10% [10].

Случаи со смертельными исходами, встречаются у детей с более крупными опухолями и с новообразованиями, расположенными в области головы и шеи, когда диагностированы положительные края резекции после перенесенных операций [11].

Показатели общей выживаемости варьируют в пределах 89–94%, бессобытийной выживаемости – 81–84% [12].

ОПИСАНИЕ КЛИНИЧЕСКОГО СЛУЧАЯ

В возрасте 2,5 месяцев у ребенка М., родители обнаружили новообразование в области основания ладонной поверхности правой кисти. Девочка была проконсультирована детским хирургом, а затем ортопедом по месту жительства. После ультразвукового исследования (УЗИ) мягких тканей правой кисти (11.08.22 г.) диагностирована гигрома, размеры которой составляли 4,1×2,4 мм. Рекомендовано наблюдение в течение года. Между тем новообразование постепенно увеличивалось в размерах. По инициативе родителей в середине октября 2022 г. в коммерческом медицинском центре выполнено повторное УЗИ правой кисти. Обнаружено гипоехогенное новообразование с неровными довольно четкими контурами размерами 2,0 x 2,5 x 1,3 см, прилежащее к локтевому нерву. Диагноз: гигрома. Следует отметить, что к моменту повторного УЗИ, выполненного через 2 месяца опухоль увеличилась в 5 раз (!).

При повторной консультации детского хирурга был вновь поставлен диагноз гигромы и рекомендовано продолжить наблюдение.

25 октября 2022 г. по инициативе родителей в одной из Московских городских детских больниц произведена магнитно-резонансная томография (МРТ) правой кисти. Заподозрено солидное новообразование мягких тканей на ладонной поверхности правой кисти: фиброма? шваннома?

Дано направление на обследование в онкологический федеральный центр г. Москвы. При МРТ, выполненной с контрастным усилением, была диагностирована опухоль мягких тканей правой кисти и ребенок был направлен в детское отделение онкологического диспансера по месту жительства, где пациентка находилась в период с 31 октября по 11

ноября 2022 г. 2 ноября 2022 г. произведена биопсия опухоли на ладонной поверхности правой кисти.

Диагноз. При гистологическом исследовании биопсийного материала диагностирована злокачественную опухоль – инфантильная фибросаркома. После проведенного врачебного консилиума, ввиду больших размеров

опухоли, возраста ребенка, особенностей её локализации обсуждался вопрос об ампутации правой кисти. Родители отказались от операции такого объема и обратились за помощью в ГБУЗ «Научно-практический центр специализированной медицинской помощи детям им. В.Ф. Войно-Ясенецкого Департамента здравоохранения г. Москвы» (НПЦ).

24 ноября 2022 г. девочка поступила в онкологическое отделение №1 НПЦ. Состояние при поступлении было оценено как средней тяжести. Со стороны органов и систем дыхания, кровообращения, пищеварения, мочевыделения без особенностей.

МЕСТНЫЕ ПРОЯВЛЕНИЯ ОСНОВНОГО ЗАБОЛЕВАНИЯ

Осмотр в перевязочной: правая кисть забинтована, отмечается небольшое промокание повязки кровью. Снята повязка. При осмотре на ладонной поверхности правой кисти в области тенора визуализируется образование высотой ~3,0 см, диаметром ~ 4,0-4,5 см, с кровоточащей поверхностью (рис. 1). Состояние после биопсии образования правой кисти 02.11.22 г. Отмечается расхождение швов в зоне биопсии опухоли.



Рисунок 1. На ладонной поверхности правой кисти в прямой и боковой проекциях определяется новообразование высотой до 3 см, диаметром ~ 4x4,5 см, с изъязвленной кровоточащей поверхностью.

Figure 1. On the palmar surface of the right hand, in direct and lateral projection, a neoplasm up to 3 cm high, with a diameter of ~ 4x4.5 cm, with an ulcerated bleeding surface is determined.

28.11.22 г. выполнена МРТ кисти с внутривенным контрастированием. На ладонной поверхности правой кисти распространяясь на область запястья определяется однородной структуры новообразование 3,0x3,5x3,0 см интенсивно накапливающее контрастный препарат. Мягкие ткани вокруг новообразования утолщены Мышца отводящая мизинец интимно прилежит к опухоли, граница не четкая. Сухожилия поверхностного сгибателя, ладонный апоневроз без признаков инфильтрации. Магистральные сосуды интактны.

Заключение: магнитно-резонансная картина новообразования мягких тканях ладонной поверхности правой кисти (рис. 2).



Рисунок 2. Магнитно-резонансная томография. На ладонной поверхности правой кисти распространяясь на область запястья определяется однородной структуры новообразование 3,0x3,5x30 см интенсивно накапливающее контрастный препарат.

Figure 2. Magnetic resonance imaging. On the palmar surface of the right hand, extending to the wrist area, a neoplasm of homogeneous structure 3.0x3.5x30 cm is determined, intensively accumulating a contrast agent.

После обсуждения ребенка на консилиуме врачей отделений онкологии, лучевой диагностики, реанимации и интенсивной терапии, физиотерапии и реабилитации совместно с руководителями отделений принято решение о выполнении хирургического вмешательства в объеме удаления опухоли мягких тканей ладонной поверхности правой кисти.

При обсуждении плана операции рассмотрены все возможные риски оперативного вмешательства с учетом анатомических и функциональных особенностей кисти, определена тактика восстановительных мероприятий раннего и более позднего реабилитационного периодов.

29 ноября 2022 г. операция: удаление опухоли мягких тканей на ладонной поверхности правой кисти с пластикой местными тканями.

ОПИСАНИЕ ОПЕРАЦИИ. После наложения эластичного бинта на предплечье правой руки произведена обработка спиртом правой кисти и нижней трети правого предплечья. На ладонной поверхности кисти от основания I пальца, распространяющаяся на всю поверхность ладони, имеется опухоль, исходящая из мягких тканей, размерами 4х4,5 см и высотой 2,5 см. Боковая поверхность новообразования покрыта кожей, верхний полюс опухоли зияет в результате расхождения швов, после ранее произведенной биопсии.

Острым путем отсепарованы кожные лоскуты кисти вокруг опухоли. Для улучшения визуализации рассечена кожа в поперечном направлении над опухолью до ее медиального края. После отсепаровки кожных лоскутов новообразование выделено из окружающих тканей. Следует отметить, что опухоль занимает практически всю ладонную поверхность (рис. 3).



Рисунок 3. Этап операции. Опухоль выделена из окружающих тканей. Отмечается, что новообразование занимает практически всю ладонную поверхность.

Figure 3. Stage of the operation. The tumor is isolated from the surrounding tissues. It is noted that the neoplasm occupies almost the entire palmar surface.

Новообразование имеет плотноэластическую консистенцию, капсула не определяется, регистрируется подрастание опухоли на отдельных участках к коже. Сосуды кисти выделены острым путем и сохранены. Сухожилия кисти располагаются глубже, в основании опухоли, последние визуализированы. Новообразование удалено макроскопически радикально в пределах видимых здоровых тканей (рис. 4).

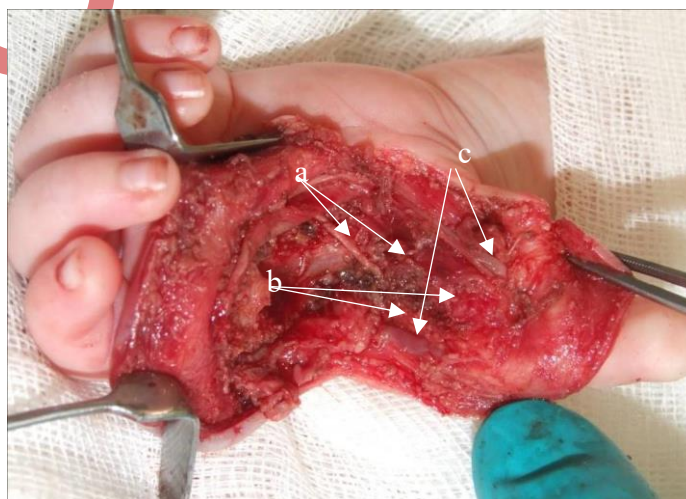


Рисунок 4. Внешний вид ладонной поверхности кисти после удаления опухоли. Стрелками отмечены сосуды, нервы и сухожилия кисти (а-нервы; b-сухожилия;с-сосуды).

Figure 4. Appearance of the palmar surface of the hand after tumor removal. Arrows indicate vessels, nerves and tendons of the hand (a-nerves; b-tendons; c-vessels).

Снята давящая повязка. При осмотре предплечья трофических нарушений не выявлено. Участки кожи, связанные с опухолью, иссечены и направлены на гистологическое исследование. Раневая поверхность обработана биполярным пинцетом и методом аргонплазменной коагуляции. Ушивание раны узловатыми швами. Салфетка со спиртом, бинтование кисти. На наружную поверхность предплечья и кисти наложена гипсовая лонгета.

Послеоперационный период протекал на фоне частичного расхождения швов и краевого некроза на отдельных участках кожи, по поводу чего была выполнена хирургическая санация патологических участков тканей.

Гистологическое заключение от 09.11.22г. (Морозовская детская городская клиническая больница Департамента здравоохранения г. Москвы):
1. Инфантильная фибросаркома, 2 степени злокачественности (по системе FNCLCC). Опухоль врастает в кожу, где инфильтрирует ректикулярный слой дермы. Эпидермис интактен. 2. Инфантильная фибросаркома, 2 степени злокачественности (по системе FNCLCC) (рис. 5).

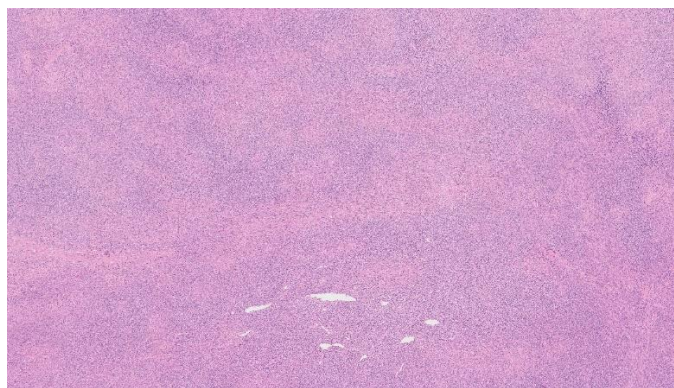


Рисунок 5. При микроскопическом исследовании определяется опухоль переменной клеточности. Стромальный компонент опухоли преимущественно коллагенизированный. Часть сосудов имеет гемангиоперицитома-подобную структуру. Окрашивание гематоксилином и эозином, увеличение x40.

Figure 5. Microscopic examination reveals a tumor of variable cellularity. The stromal component of the tumor is predominantly collagenized. Some of the vessels have a hemangiopericytoma-like structure. Hematoxylin and eosin staining, magnification x40.

Иммуногистохимическое исследование от 18.11.22г. при ИГХ-исследовании в клетках опухоли обнаружена цитокератинов 8/18 (часть клеток), Ki-67 в 65% клеток. Не обнаружена экспрессия EMA, CD99, Bcl-2, CD34, Melan_A, десмина, гладкомышечного актина и миогенина. Заключение: инфантильная фибросаркома, 2 степени злокачественности (по системе FNCLCC) (рис. 6).

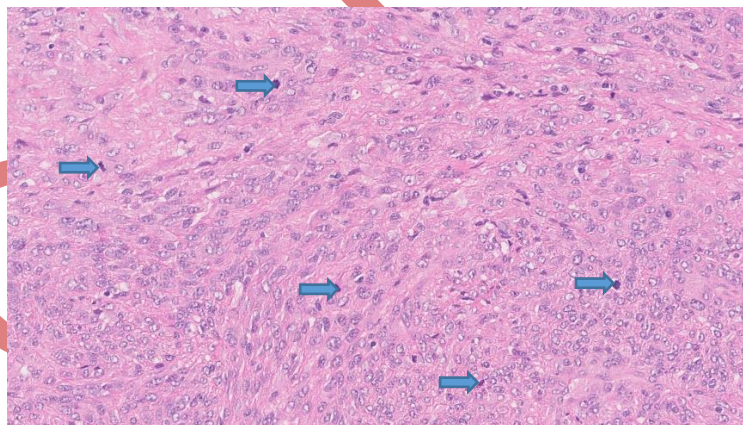


Рисунок 6. При большом увеличении хорошо заметна высокая митотическая активность (митозы отмечены стрелками). Клетки имеют веретеновидную и овоидную форму. Окрашивание гематоксилином и эозином, увеличение x400.

Figure 6. At high magnification, high mitotic activity is clearly visible (mitoses are marked with arrows). The cells are spindle-shaped and ovoid. Hematoxylin and eosin staining, magnification x400.

При исследовании материала методом FISH (ETV6/NTRK3 gene fusion t(12;15) detection probe, Wuhan HealthCare Biotechnology) обнаружена хромосомная аберрация – слияние генов ETV6-NTRK3, характерное для инфантильной фибросаркомы.

Гистологические препараты были проконсультированы в референс-центре лучевых, иммуногистохимических и морфологических исследований ФГБУ НМИЦ им. Дмитрия Рогачева Минздрава России. Диагноз инфантильной фибросаркомы подтверждён.

После операции был проведен консилиум врачей онкологов на котором обсуждалась дальнейшая лечебная тактика у ребенка. Ввиду местной распространенности опухолевого процесса, риска развития локального рецидива было принято решение о проведении адъювантной полихимиотерапию (ПХТ) по протоколу лечения сарком мягких тканей для «группы низкого риска». Учитывая возраст ребенка дозы химиопрепаратов были редуцированы на 30%. Перед началом ПХТ ребенку было проведено комплексное обследование, включающее МРТ кисти, сцинтиграфию скелета, КТ органов грудной клетки, исследование миелограммы. Данных за местный рецидив опухоли и метастазы не получено.

С 27 декабря 2022 г. по 14 марта 2023 г. девочке было проведено 4 курса ПХТ препаратами Винкристин и Дактиномицин на фоне необходимой сопроводительной терапии. Лечение перенесла удовлетворительно, без осложнений. Одновременно проводился динамический контроль за состоянием органов и систем организма ребенка. Данных за рецидив заболевания у пациентки не выявлено. В марте 2023 г. специальное лечение было завершено. В дальнейшем планируется проведение динамического наблюдения педиатра и детского хирурга по месту жительства и специалиста детского онколога. К моменту написания данной статьи признаком рецидива болезни у ребенка нет.

С первых дней после операции ребенку проводились реабилитационные мероприятия, направленные на восстановление функции оперированной кисти. На рисунке 7 представлен вид кисти через 1 мес и 1,5 года после операции. Следует отметить полное восстановление функции кисти.



а



б

Рисунок 7. Внешний вид кисти через 1 месяц (а) и спустя 1,5 года (б) после операции.

Figure 7. The appearance of the brush after 1 month (a) and 1.5 years (b) after surgery.

ОБСУЖДЕНИЕ

ИФ редкая опухоль, встречающаяся главным образом у детей раннего возраста. Более чем в 75% случаев новообразование наблюдается на первом, а в 15% на втором году жизни. И только у 10% ИФ возникает у детей старшего возраста [13].

ИФ чаще регистрируется у мальчиков. Для опухоли свойственен местно-инвазивный рост и низкая частота отдаленного метастазирования (1–13%). Следует отметить, что ИФ характеризует агрессивный местно-

инвазивный рост опухоли. Клинические проявления зависят от размеров, локализации и распространенности новообразования [14,15].

Пожалуй, главными вопросами, возникающими перед детскими онкологами при обсуждении плана лечения при ИФ кисти, являются сроки и объемы хирургического вмешательства. Ввиду большой редкости ИФ у детей вообще и ИФ кисти в частности в литературе чаще встречаются единичные случаи из практики.

Безусловный интерес представляет сообщение Daniel Orbach с соавт., 2016 в которой представлен ретроспективный анализ клинических особенностей и результатов лечения 56 детей с фибросаркомой возраста до 2-х лет, участвовавших в совместных европейских протоколах в период с 1979 по 2005 год и проходивших комбинированное лечение с применением хирургического вмешательства и химиотерапии в шести европейских клиниках. Локализация ИФ в области конечностей была зарегистрирована у 66% пациентов. Детям проводилось хирургическое и комбинированное лечение с удовлетворительными лечебными результатами и только 3 пациентам были выполнены калечащие операции. Показатели пятилетней общей выживаемости составили 89% [16].

Следует подчеркнуть, что по данным мировой литературы показатели общей выживаемости у детей больных ИФ в случаях адекватно выбранной стратегии лечения составляют не менее 70-80%.

ЗАКЛЮЧЕНИЕ

- ИФ представляет собой редкое заболевание, регистрирующееся преимущественно у детей первого года жизни;
- чаще ИФ скрывается за масками воспалительных процессов и доброкачественных опухолей мягких тканей у детей;
- ведущим методом лечения ИФ является органосохраняющее радикальное хирургическое вмешательство (резекция R0);

- при невозможности выполнения радикальной операции рекомендуется проведение неоадьювантной химиотерапии с последующей органосохраняющей операцией на кисти ребенка
- в случаях, когда после операции регистрируются положительные края резекции обсуждаются вопросы проведения адьювантной химиотерапии;
- результаты лечения ИФ зависят от времени установления диагноза, распространенности опухолевого процесса и правильно выбранной стратегии лечения, важнейшим компонентом которой является радикальность выполненной операции.

Источник финансирования. Отсутствует.

Конфликт интересов

Авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов.

ORCID

T.A. Sharoev <https://orcid.org/0000-0002-5505-3068>

U.G. Adueva <https://orcid.org/0000-0001-8253-0563>

N.M. Ivanova <https://orcid.org/0000-0001-5282-0471>

M.A. Rokhiev Рохоев <https://orcid.org/0000-0001-8330-8649>

D.A. Skobeev <https://orcid.org/0000-0001-6446-9201>

N.I. Kislova <https://orcid.org/0009-0005-5229-1131>

A.R. Pogosova <https://orcid.org/0000-0003-3681-8237>

ЛИТЕРАТУРА

1. «Злокачественные новообразования в России в 2023 году (заболеваемость и смертность)» / под редакцией А.Д. Каприна, В.В. Старинского, А.О. Шахзадовой – М.: МНИОИ им. П.А. Герцена – филиал ФГБУ «НМИЦ радиологии» Минздрава России, 2024 – илл. – 276 с.- ISBN 978-5-85502-298-8
2. E. Ward, C. Desantis, A. Robbins, B. Kohler, A. Jemal, / Childhood and adolescent cancer statistics // Ca - Cancer J. Clin. (2014), <https://doi.org/10.3322/caac.21219>

3. W.S. Ferguson / Advances in the adjuvant treatment of infantile fibrosarcoma // Expert Rev. Anticancer Ther. (2003), <https://doi.org/10.1586/14737140.3.2.185>.
4. Robert G. Nicholas¹, Tara E. Brennan² / Congenital infantile fibrosarcoma of the glabella: Nuances of achieving surgical cure without cosmetic or functional deformity / International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology 117 (2019) 110–114.
5. E.B. Chung, F.M. Enzinger, Infantile fibrosarcoma, Cancer (1976), [https://doi.org/10.1002/1097-0142\(197608\)38 2<729::AID-CNCR2820380216>3.0.CO;2-Z](https://doi.org/10.1002/1097-0142(197608)38%202%3A%3C729::AID-CNCR2820380216%3E3.0.CO;2-Z).
6. Knezevich SR, McFadden DE, Tao W, Lim JF, Sorensen PH. A novel ETV6-NTRK3 gene fusion in congenital fibrosarcoma. Nat Genet. 1998;18(2):184-7. doi: 10.1038/ng0298-184
7. J.P. Sulkowski, M.V. Raval, M. Browne, Margin status and multimodal therapy in infantile fibrosarcoma, Pediatr. Surg. Int. (2013), <https://doi.org/10.1007/s00383013-3318-4>.
8. N.U. Din, K. Minhas, M.S. Shamim, N. Mushtaq, Z. Fadoo, Congenital (infantile) fibrosarcoma of the scalp: a case series and review of literature, Child's Nerv. Syst. (2015), <https://doi.org/10.1007/s00381-015-2824-1>.
9. C. Dumont, M. Monforte, A. Flandrin, A. Couture, R. Tichit, P. Boulot, Prenatal management of congenital infantile fibrosarcoma: unexpected outcome, Ultrasound Obstet. Gynecology (2011), <https://doi.org/10.1002/uog.8878>
10. C.M. Coffin, W. Jaszczyk, P.A. O'Shea, L.P. Dehner, So-called congenital-infantile fibrosarcoma: does it exist and what is it? Pediatr. Pathol. 14 (1994) 133–150
11. D. Orbach, A. Rey, G. Cecchetto, O. Oberlin, M. Casanova, E. Thebaud, M. Scopinaro, G. Bisogno, M. Carli, A. Ferrari, Infantile fibrosarcoma: management based on the European experience, J. Clin. Oncol. (2010), <https://doi.org/10.1200/JCO.2009.21.9972>
12. Н.С. Иванов, А.В. Панферова, Д.М. Коновалов, М.В. Телешова, Н.А. Большаков,
13. Т.В. Шаманская, А.Е. Друй, Д.Ю. Качанов «Врожденная инфантильная фибросаркома с неканоническим химерным транскриптом TPM3-NTRK1: описание клинического случая и обзор литературы» / ФГБУ «Национальный медицинский исследовательский центр детской гематологии, онкологии и иммунологии им. Дмитрия Рогачева» Минздрава России, Москва // Вопросы гематологии/онкологии и иммунопатологии в педиатрии. 2022; 21 (1): 110–120. DOI: 10.24287/1726-1708-2022-21-1-110-120
14. Davis J.A., Antonescu C.R., Bahrami A. Infantile fibrosarcoma. In: WHO Classification of Tumours of Soft Tissue and Bone, 5th ed. Lyon, France: IARC Press; 2020. Pp. 119– 121.
15. Orbach D., Brennan B., De Paoli A., Gallego S., Mudry P., Francotte N., et al. Conservative strategy in infantile fibrosarcoma is possible: The European paediatric Soft tissue sarcoma Study Group experience. Eur J Cancer 2016; 57: 1–9. DOI: 10.1016/j.ejca.2015.12.028. PMID: 26849118.
16. Orbach D., Rey A., Cecchetto G., Oberlin O., Casanova M., Thebaud E., et al. Infantile fibrosarcoma: management based on the European experience. J Clin Oncol 2010; 28 (2): 318–23. DOI: 10.1200/JCO.2009.21.9972. PMID: 19917847
17. Daniel Orbach, Bernadette Brennan, Angela De Paoli, Soledad Gallego, Peter Mudry, Nadine Francotte, Max van Noesel, Anna Kelsey, Rita Alaggio, Dominique Ranchère, Gian Luca De Salvo, Michela Casanova, Christophe Bergeron, Johannes H.M. Merks, Meriel Jenney, Michael C.G. Stevens o, Gianni Bisogno p, Andrea Ferrari «Conservative strategy in infantile fibrosarcoma is possible: the European paediatric soft tissue sarcoma study group experience» / European journal of cancer.- Volume 57, april 2016, Pages 1-9 <https://doi.org/10.1016/j.ejca.2015.12.02>