

Sarcoma of Kidney—An Evaluation of Diagnostic Ancillary Studies. *Pediatr. Dev. Pathol.* 2020;23(5):345–351. DOI: 10.1177/1093526620910658

6. Gooskens S. L., Graf N., Furtwängler R., Spreafico F., Bergeron C., Ramírez-Villar G. L., Godzinski J., Rübe C., Janssens G. O., Vujanic G. M., Leuschner I., Coulomb-L'Hermine A., Smets A. M., de Camargo B., Stoneham S., van Tinteren H., Pritchard-Jones K., van den Heuvel-Eibrink M. M.; International Society of Paediatric Oncology–Renal Tumour Study Group (SIOP–RTSG). Position paper: Rationale for the treatment of children with CCSK in the UMBRELLA SIOP-RTSG 2016 protocol. *Nat. Rev. Urol.* 2018;15(5):309–319. DOI: 10.1038/nrurol.2018.14

7. Friesenbichler W., Lüftinger R., Kropshofer G., Henkel M., Amann G., Furtwängler R., Graf N., Kager L. Clear cell sarcoma of the kidney in Austrian children: Long-term survival after relapse. *Pediatr. Blood Cancer* 2021;68(5):e28860. DOI: 10.1002/pbc.28860

8. Cresswell G. D., Apps J. R., Chagtai T., Mifsud B., Bentley C. C., Maschietto M., Popov S. D., Weeks M. E., Olsen Ø. E., Sebire N. J., Pritchard-Jones K., Luscombe N. M., Williams R. D., Mifsud W. Intra-Tumor Genetic Heterogeneity in Wilms Tumor: Clonal Evolution and Clinical Implications. *EBioMedicine* 2016;9:120–129. DOI: 10.1016/j.ebiom.2016.05.029

9. Vujanic G. M., Gessler M., Ooms A. H. A. G., Collini P., Coulomb-L'Hermine A., D'Hooghe E., de Krijger R. R., Perotti D., Pritchard-Jones K.,

Vokuhl C., van den Heuvel-Eibrink M. M., Graf N.; International Society of Paediatric Oncology–Renal Tumour Study Group (SIOP–RTSG). Publisher Correction: The UMBRELLA SIOP-RTSG 2016 Wilms tumour pathology and molecular biology protocol. *Nat. Rev. Urol.* 2019;16(9):563. DOI: 10.1038/s41585-019-0191-5

10. Saltzman A. F., Stokes W., Walker J., Cost N. G. Factors related to lymph node sampling at the time of surgery in children, adolescents, and young adults with unilateral non-metastatic renal cell carcinoma. *J. Pediatr. Urol.* 2019;15(3):259. e1–e7. DOI: 10.1016/j.jpuro.2019.01.009

11. van der Beek J. N., Geller J. I., de Krijger R. R., Graf N., Pritchard-Jones K., Drost J., Vershuur A. C., Murphy D., Ray S., Spreafico F., Dzhuma K., Littooij A. S., Selle B., Tytgat G. A. M., van den Heuvel-Eibrink M. M. Characteristics and Outcome of Children with Renal Cell Carcinoma: A Narrative Review. *Cancers (Basel)* 2020;12(7):1776. DOI: 10.3390/cancers12071776

12. Cajas M. M., Dyer L. M., Geller J. I., Jennings L. J., George D., Kirschmann D., Rohan S. M., Cost N. S., Khanna G., Mullen E. A., Dome J. S., Fernandez C. V., Perlman E. J. The classification of pediatric and young adult renal cell carcinomas registered on the Children's Oncology Group (COG) protocol AREN03B2 after focused genetic testing. *Cancer* 2018;124(16):3381–3389. DOI: 10.1002/cncr.31578

УДК 616-006

БК 55.6

ДИСПЛАЗИЯ СОЕДИНИТЕЛЬНОЙ ТКАНИ КАК РИСК РАЗВИТИЯ ЗЛОКАЧЕСТВЕННЫХ НОВООБРАЗОВАНИЙ И ПОЗДНИХ ТОКСИЧЕСКИХ ЭФФЕКТОВ ПРОТИВООПУХОЛЕВОЙ ТЕРАПИИ

Нисиченко О. А., Минулин И. Р., Жуковская Е. В.

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

Аннотация

Актуальность. Авторы представили данные о сочетании дисплазии соединительной ткани и соматической патологии, включая злокачественные новообразования различных органов и систем.

Целью настоящей публикации является описание течения заболевания саркомы BCOR у пациента после завершения противоопухолевой терапии, находящегося на реабилитации в лечебно-реабилитационном научном центре «Русское поле».

Результаты. *Описан пациент 10 лет, пролеченный с диагнозом «BCOR саркома L3 позвонка». Особенностью данного клинического наблюдения является развитие множественных осложнений противоопухолевой терапии. Наличие у пациента дисплазии соединительной ткани, вероятно, является неблагоприятным фактором индукции тяжелых токсических последствий злокачественных новообразований и трудностей проведения реабилитационных мероприятий.*

Заключение. *Все это требует применения комплексного мультидисциплинарного подхода к ведению пациентов с проявлениями дисплазии соединительной ткани в реабилитационном периоде.*

Ключевые слова: *дисплазия соединительной ткани, злокачественные новообразования, реабилитация*

Контакт: Жуковская Елена Вячеславовна: elena_zhukovskay@mail.ru

CONNECTIVE TISSUE DYSPLASIA AS A RISK OF DEVELOPING MALIGNANT NEOPLASMS AND LATE TOXIC EFFECTS OF ANTITUMOR THERAPY

Nisichenko O. A., Minulin I. R., Zhukovskaya E. V.

Dmitry Rogachev National Medical Research Center of Pediatric Hematology, Oncology and Immunology, Moscow, Russia

Abstract

Introduction. *The authors presented data on the combination of connective tissue dysplasia and somatic pathology, including malignant neoplasms of various organs and systems.*

The aim of this publication is to describe the course of BCOR sarcoma in a patient after completion of antitumor therapy, who is undergoing rehabilitation at the Clinical Rehabilitation Research Center for patients in remission “Russkoye pole”.

Results. *A 10-year-old patient treated with a diagnosis of BCOR sarcoma of the L3 vertebra is described. A feature of this clinical observation is the development of multiple complications of anti-cancer therapy. The presence of connective tissue dysplasia in a patient is likely to be an unfavorable factor in the induction of severe toxic effects of malignant neoplasms and difficulties in carrying out rehabilitation measures.*

Conclusion. *All this requires the use of an integrated, multidisciplinary approach to managing patients with manifestations of connective tissue dysplasia in the rehabilitation period.*

Keywords: *connective tissue dysplasia, malignant neoplasms, rehabilitation*

Contact: Elena Zhukovskaya: elena_zhukovskay@mail.ru

Сведения об авторах

Нисиченко Ольга Александровна, детский онколог, ФГБУ «НМИЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева» Минздрава России, 117997, Российская Федерация, ГСП-7, г. Москва, ул. Саморы Машела, 1

ORCID: 0000-0002-1266-1653

Минулин Илья Равильевич, детский онколог, заведующий отделением, ФГБУ «НМИЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева» Минздрава России, 117997, Российская Федерация, ГСП-7, г. Москва, ул. Саморы Машела, 1

ORCID 0000-0002-3656-6976

Жуковская Елена Вячеславовна, д-р мед. наук, профессор, заведующая отделом изучения поздних эффектов противоопухолевой терапии, ЛРНЦ «Русское поле» ФГБУ «НМИЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева» Минздрава России, 117997, Российская Федерация, ГСП-7, г. Москва, ул. Саморы Машела, 1

ORCID: 0000-0002-6899-7105

Information about authors

Olga A. Nisichenko, pediatric oncologist, D. Rogachev NMRCPHOI, 1, Zamora Machela str., GSP-7, Moscow, 117997, Russia

Ilya R. Minulin, pediatric oncologist, head of the department, D. Rogachev NMRCPHOI, 1, Zamora Machela str., GSP-7, Moscow, 117997, Russia

Elena V. Zhukovskaya, MD M.S., professor, head of the Department for the Study of Late Effects of Anticancer Therapy, Clinical Rehabilitation Research Center for patients in remission "Russkoye pole" D. Rogachev NMRCPHOI, 1, Zamora Machela str., GSP-7, Moscow, 117997, Russia

Для цитирования: Нисиченко О. А., Минулин И. Р., Жуковская Е. В. Дисплазия соединительной ткани как риск развития злокачественных новообразований и поздних токсических эффектов противоопухолевой терапии. Педиатрический вестник Южного Урала 2022;(1):84–91. DOI: 10.34710/Chel.2022.60.81.014

For citation: Nisichenko O. A., Minulin I. R., Zhukovskaya E. V. Connective tissue dysplasia as a risk of developing malignant neoplasms and late toxic effects of antitumor therapy. Pediatric Bulletin of the South Ural 2022;(1):84–91. (In Russ.) DOI: 10.34710/Chel.2022.60.81.014

Актуальность. Дифференцированная дисплазия соединительной ткани типа синдромов Элерса — Данло, Марфана [1, 2] и др. и варианты недифференцированных дисплазий соединительной ткани (ДСТ) ассоциированы с большей частотой развития соматической патологии [3, 4]. Течение различных патологических состояний осложняется при наличии у пациентов ДСТ [5, 6]. Разнообразие проявлений ДСТ требует разработки прогностических критериев реабилитационного потенциала, коррекция которых может способствовать восстановительному процессу, в том числе и в случае развития сосудистой катастрофы [7].

Многие пациенты с нейрофиброматозом имеют фенотипические проявления ДСТ. Патогенетическим субстратом этого являются микроделеции гена *NF1*. Учитывая возможность сопутствующих сердечных проявлений, может быть оправдан скрининг с помощью ЭХО-КГ, ЭКГ у пациентов с нейрофиброматозом [8].

Безусловно, полигенный характер наследования ДСТ может играть роль предрасполагающего фактора развития злокачественных новообразований (ЗНО) вследствие общих нарушений гомеостаза. Например, проводился иммуногистохимический анализ экспрессии TGF β , галектина-1, виментина и тромбоспондина в слизистой оболочке при раке желудка диффузного и кишечного типа, ассоциированном с системной недифференцированной дисплазией соедини-

тельной ткани. Интестинальный тип рака желудка, ассоциированный с ДСТ, характеризуется высоким уровнем экспрессии галектина-1 и виментина в перифокальной зоне и TGF β — в зоне опухоли [9].

Заболеваемость и смертность от рака легкого у пациентов 60 лет с ДСТ была выше по сравнению с пациентами этой возрастной группы без ДСТ [10].

Авторы описывают семейные ассоциации ДСТ и предрасположенности к возникновению тромбозов и онкологическим заболеваниям. А сочетание носительства протромбогенных ДНК-полиморфизмов с отягощенным тромботическим и онкологическим семейным анамнезом позволяет отнести пациенток с недифференцированными формами дисплазии соединительной ткани в группу высокого онкогенного риска (канцерогенеза) как в отношении соматических органов, так и органов репродукции. [11]

ДСТ характеризуется множественными аномалиями метаболического гомеостаза. Нарушения аминокислотного состава, показателей феррокинетики и функции щитовидной железы могут влиять на образование коллагена, структуру органического матрикса костной ткани и существенно нарушать регуляцию кроветворения. Последние могут лежать в основе путей развития гемобластозов и опухолей костной системы [12].

Саркома BCOR является недавно определенной генетической единицей среди недифференцированных круглоклеточных сарком,

которая первоначально была классифицирована как семейство опухолей саркомы Юинга и лечилась так же. Гистологически саркома имеет варианты от круглых до веретенообразных клеток с различной клеточностью, мноморфными ядрами и тонким рисунком хроматина, нежной капиллярной сетью и различным количеством миксоидной или коллагеновой стромы. Морфологические особенности и иммунопрофиль показали значительное совпадение с другими круглоклеточными саркомами с онкогенной активацией BCOR. Опухоль чаще поражает кости, но может иметь и другую локализацию. Неконтролируемая кластеризация по данным секвенирования РНК показала, что опухоли с генетическими изменениями BCOR образуют тесную геномную группу, отличную от саркомы Юинга [13].

Учитывая клинические особенности ассоциации ДСТ, ЗНО и очень небольшое количество публикаций о таком сочетании у детей, **целью** настоящей публикации является описание течения заболевания саркомы BCOR у пациента после завершения противоопухолевой терапии, находящегося на реабилитации в лечебно-реабилитационном научном центре «Русское поле».

Клинический случай. Пациент М., 2011 г. р. (10 лет), наблюдается в лечебно-реабилитационном научном центре «Русское поле» с диагнозом «BCOR саркома L3 позвонка, T4aN0M0 ПА стадия по AJCC».

Анамнез жизни. Ребенок от II беременности (I беременность — медицинский аборт), первых родов путем кесарева сечения на 38-й неделе. Закричал сразу, 8 баллов по шкале Апгар. Рост при рождении — 51 см, масса тела — 3125 г. Привит по индивидуальному графику. Ребенок наблюдался у педиатра по месту жительства по поводу частых ОРВИ, 5–6 раз в год. Рос и развивался по возрасту. В возрасте после 3 лет мальчику поставлен диагноз «недифференцированная дисплазия соединительной ткани». В 3-летнем возрасте диагностирована посттравматическая киста яичка. Наблюдается у ортопеда по поводу вальгусной деформации стопы и сколиоза.

Папа мальчика очень высокого роста, также с гипермобильностью суставов.

Анамнез заболевания. В начале августа

2020 г. ребенок получил травму спины. После чего начал жаловаться на боли в спине, передней поверхности левого бедра. Обратились к травматологу по месту жительства. Явно патологии не выявлено. После курса рекомендованного массажа эффекта не отмечено. В связи с сохраняющимися жалобами 11.09.2020 выполнена МРТ без контрастного усиления: в L3 позвонке выявлено объемное образование, занимающее левую половину тела, дужку и суставные отростки слева, общими размерами 5,4×3,6×3,3 см, имеющее неоднородно изоинтенсивный МР сигнал на T2, гипоинтенсивный — на T1 с выраженными признаками ограничения диффузии. Образование распространяется в просвет позвоночного канала, оттесняет дуральный мешок и корешки конского хвоста вправо. Просвет канала на этом уровне сужен до 1,1 см. Образование полностью обтурирует левое межпозвоночное отверстие L3/L4. Нерв L3 компримирован, истончен, проходит по нижнему краю образования. Образование распространяется паравертебрально, прилежит к левой поясничной мышце, оттесняет ее латерально, прилежит к мышцам спины без признаков распространения процесса. Высота левой половины тела снижена.

По данным КТ от 19.09.2020 без контраста: образование левой половины тела L3 позвонка с его патологическим переломом и признаками деструкции дужек, поперечного отростка L3, с вероятной инвазией левой подвздошно-поясничной мышцы.

В экстренном порядке ребенок госпитализирован в НМИЦ ДГОИ им. Д. Рогачева 25.09.2020. При поступлении отмечался выраженный болевой синдром в проекции передней поверхности левого бедра. При дообследовании по данным МСКТ, сцинтиграфии скелета, пункции костного мозга убедительных признаков отдаленных метастазов не выявлено. Выполнена открытая биопсия объемного образования L3 позвонка 09.10.2020.

Гистологическое заключение от 09.10.2020. F1172/20 — микроскопическое описание: в доставленном материале определяются фрагменты солидной опухоли с инвазивным ростом в мышцы и кость. Неопластическая ткань представлена округлыми и овоидными клетками со средним ядерно-цитоплаз-

матическим соотношением. Ядра содержат вакуолизированный хроматин. Цитоплазма без четких контуров, амфифильная. Отмечается ангиоцентризм неопластических элементов. Просматриваются некрозы и фигуры митозов. Иммуногистохимическое исследование: клетки опухоли позитивны к антителам CD99, BCOR, SATB2, INI1, TLE1, Vimentin, CyclinD1, Fli1, WT1 (фокально), отрицательные реакции с антителами PCK AE1/AW3, EMA, NKX2, Desmin, Myf4, p63, SMA, ETv4. Заключение: гистологическое строение и иммунофенотип наиболее соответствуют BCOR саркоме.

Цитогенетическое исследование: при исследовании методом FISH перестройка гена *EWSR1/SYT* не обнаружена. Транслокация *ERG/EWSR1* и *FLII/EWSR1* не обнаружена.

По данным МРТ позвоночника (пояснично-крестцовый отдел) с КУ от 14.10.2020 после открытой биопсии объемного образования позвонка L3 — без явной динамики.

На основании проведенных инструментальных методов исследований и гистологической верификации от 09.10.2020 пациенту выставлен диагноз: BCOR саркома L3 позвонка T4aN0M0, ПА по AJCC. Пациент обсужден на группе по изучению опухолей костей, рекомендовано начать терапию по протоколу EURO-EWING 2012.

Специальное лечение началось с 15.10.2020. Проведено 9 курсов неoadьювантной полихимиотерапии (ПХТ). По данным этапного обследования отмечена положительная динамика в виде уменьшения объемов опухоли L3 позвонка на 50,4%, однако отмечено усиление степени компрессионной деформации тела позвонка.

После проведенной неoadьювантной ПХТ выполнено оперативное лечение 03.03.2021: удаление опухоли — тотальная спондилэктомия единым блоком (total en block) с эндопротезированием протезом Ulrich, установкой транспедикулярной системы Expidium dePuy. Операция проводилась в два этапа. 1) Лапароскопическое выделение L3 позвонка. Мобилизована восходящая ободочная кишка, вскрыто забрюшинное пространство. Выделен и мобилизован правый мочеточник, выделены НПВ от конfluence и аорта от бифуркации. Интраоперационное рентгеногра-

фическое исследование ОБП — подтверждена локализация S3 позвонка. Мобилизованы НПВ и аорты с пересечением люмбальных ветвей в зоне L3. Рассечена поясничная мышца справа и слева с оставлением участка мышцы на мягкотканном компоненте опухоли (2×2 см). Позвоночный столб в области L3, L4 выделен от прилежащих тканей. 2) Выполнение задней ламинэктомии от L2 до L4, по L3 слева пересечение сразу латеральное остистого отростка, где по данным МРТ нет опухолевой ткани. Выделение нервных корешков справа. Выделение осложнено опухолевым процессом. При ревизии спинного мозга опухолевых тканей не выявлено. Слева корешок L3 уходит в опухоль — пересечен, лигирован. Пальцами и тупфером аорта, полая вена отведены вентрально от тел позвонков. Под контролем ЭОП выполнена установка транспедикулярных винтов на 2 уровнях (LII, LIV). От установки на других уровнях принято решение воздержаться из-за малого объема мягких тканей и риска прорезывания. Установка штанги с правой стороны. Под контролем ЭОП выполнены разметка и пересечение межпозвонковых дисков на уровне L2–3 и L3–4. Пересечение связок, вычленение в межпозвонковых суставах. Позвонки L3 с мягкими тканями слева и структурами позвонка слева удалены. Подшивание синтетической сетки с целью отграничения вентрально от внутренних органов. Установка эндопротеза позвонка Ulrich.

По данным гистологического заключения 15.03.2021: F298/21 — терапевтически индуцированный патоморфоз 4-й ст. Края резекции интактны.

В раннем послеоперационном периоде диагностирована тонкокишечная непроходимость, по поводу чего 07.03.2021 выполнены лапароскопия, ревизия брюшной полости, лапаротомия, висцеролиз, санирование кишечника.

В послеоперационном периоде проведено 3 курса (суммарно 12) ПХТ. После 11-го курса ПХТ проведена лучевая терапия с 13.04.2021 по 25.05.2021 на область инициального объема опухоли с РОД 1,8 Гр, СОД 54 Гр. Специальное лечение завершено.

Учитывая морфологический вариант опухоли и локализацию опухолевого процесса,

а также локализованный характер заболевания, от метрономной терапии решено воздержаться, показано тщательное динамическое наблюдение.

Специальная терапия проводилась на фоне стандартной сопроводительной терапии. ПХТ осложнялась индуцированной аплазией кроветворения, требующей стимуляции гемопоэза, а также заместительной терапии компонентами крови. На фоне специального лечения у пациента в ходе поиска очага инфекций выявлен гидронефроз почки. Ребенок консультирован нефрологом, установлен диагноз «гидронефроз справа 2-я стадия, спаечная болезнь, солитарная киста левой почки». Рекомендована консультация уролога на предмет стентирования лоханки справа.

В 2021–2022 гг. ребенок госпитализировался в лечебно-реабилитационный научный центр «Русское поле» для проведения реабилитационных мероприятий.

Гемограмма

WBC (10 ⁹ /л)	Neut (10 ⁹ /л)	Lym (10 ⁹ /л)	Нб, г/л	RBC (10 ¹² /л)	PLT (10 ⁹ /л)
5,54	2,59	2,06	131	4,71	302

Популяции иммуноглобулинов (IgA, IgG, IgM)

IgA, г/л	N	IgG, г/л	N	IgM, г/л	N
1,97	0,9–1,9	7,26	8,7–11,7	0,64	0,8–1,9

Биохимический анализ крови

Глюк., ммоль/л	Билир. общ., мкмоль/л	АЛТ, Ед/л	АСТ, Ед/л	Альб., г/л	Общ. белок, г/л	ЛДГ, Ед/л	Мочевина, ммоль/л	Креат., мкмоль/л	ЩФ, Ед/л
4,79	5,8	30	46	43,4	66	216	7,1	54,5	294

УЗИ органов брюшной полости и мочевыделительной системы: УЗ-признаки гидронефроза справа, пиелоектазии слева, расширения мочеточников с двух сторон, минимальных диффузных изменений ткани поджелудочной железы; УЗ-признаки кисты головки придатка яичка слева размерами 6,5 × 5,5 × 6,3 мм.

Урография экскреторная: отмечается гидронефротическая трансформация ЧЛС справа 2–3-й ст., слева 1-й ст., положительная динамика от 15.06.2021. Снижение выделительной функции почек.

При осмотре. Физическое развитие среднее, дисгармоничное за счет недостаточного набора веса. Рост стоя — 146 см; вес — 30 кг; телосложение — астеническое. Жалобы на боли в правой поясничной области, области правого тазобедренного сустава при длительном сидячем положении, длительной ходьбе. Пациент большую часть времени находится в полулежачем положении. Ребенок регулярно принимает amitriptilin 1/2 таблетки на ночь. Пациент активен, передвигается, находясь в ортезе, самостоятельно без вспомогательных предметов, паттерн походки нарушен (ходьба на широко расставленных ногах, с нарушением физиологического переката стопы и диссинергией плеча/таза). Двигательные инструкции выполняет в полном объеме. Испытывает трудности при попытке лежа на спине поднять прямую ногу вверх, в позе сидя — выполнить разгибание в коленном суставе.

При обследовании

Консультация нефролога: у пациента двусторонний гидронефроз 2-й ст.: спаечная болезнь? Солитарная киста левой почки. Рекомендована консультация уролога с целью решения вопроса о стентировании мочеточников.

МСКТ органов грудной клетки и позвоночника: единичные стабильные очаги в левом легком — л/у? Увеличенных лимфатических узлов средостения, корней легких и подмышечных областей не выявлено. Положение протезов и поддерживающих си-

стем удовлетворительное. Обращает на себя внимание расширение ЧЛС обеих почек, более выражено справа.

Исследование нервной проводимости (включая М-ответ, F-волну, ПД нерва) методом стимуляционной ЭНМГ (один пояс конечностей): нарушение проводимости по нервам нижних конечностей по типу миелопатии. Поражение мотонейронов L4–S2.

Электромиография накожная одной анатомической зоны: регистрируются минимальные сокращения на уровне отдельных ДЕ в мышцах ног. В мышцах рук снижение амплитуды максимального произвольного усилия в 5–6 раз. Норма от 1000 мкВ.

ЭХО-КГ: камеры сердца не расширены. Сократительная способность миокарда ЛЖ не нарушена. Минимальный пролапс створок МК. ЧСС 112 уд/мин.

Консультация невролога: отмечается гипермобильность лучезапястных, коленных суставов, гипотония в проксимальном отделе обеих ног, без четкой разницы сторон. Пациент не может положить ногу на ногу, не может сидеть с выпрямленной спиной, не удерживает позу сидя на корточках. Периостальные и сухожильные рефлексы изменены: на руках снижены, коленные, ахилловы не вызываются. Походка миопатическая. Отмечается легкая болезненность в области

нижнегрудного поясничного отдела позвоночника, в месте оперативного вмешательства. Чувствительность: гипостезия в ногах, преимущественно по передней поверхности бедер, хуже справа. Координаторные пробы выполняет удовлетворительно. В позе Ромберга устойчив, легкое пошатывание без четкой разницы сторон. Расстройств функции тазовых органов нет. Корешковый синдром — положительные симптомы натяжения. У ребенка отмечается нижний вялый парализ до 2–3 баллов, преимущественно проксимальной группы мышц, остаточные явления лекарственной полинейромиопатии.

Данный клинический случай отображает течение редкой по морфологической структуре и локализации опухоли, а также особенности и риски развития тяжелых инфекционных и послеоперационных осложнений противоопухолевой терапии у пациента с ДСТ.

Заключение. Онкологические заболевания, ассоциированные с ДСТ, характеризуются большим риском развития осложнений на фоне проводимого специального лечения, а также более длительным и тяжелым восстановительным периодом после окончания терапии. Все это требует применения комплексного мультидисциплинарного подхода к ведению пациентов с коморбидной патологией в реабилитационном периоде [14].

Источник финансирования. Автор заявляет об отсутствии финансирования при проведении исследования.

Конфликт интересов. Автор декларирует отсутствие явных и потенциальных конфликтов интересов, связанных с публикацией настоящей статьи.

Список литературы [Bibliography]

1. Делягин В. М., Жакупова Ж. С., Горицкая Т. А., Полудов С. А., Васильева Г. Г., Нажимов П. В., Мельникова М. Б., Уразбагамбетов А., Нарычева И. А., Чинёнов И. М. Состояние мышц и нервно-эмоциональной сферы у детей и подростков с синдромом Марфана. Детская больница 2010;(1(39)):16–22.

[Delyagin V. M., Zhakupova Zh. S., Goritskaya T. A., Polyudov S. A., Vasilyeva G. G., Nazhimov P. V., Melnikova M. B., Urazbagambetov A., Narycheva I. A., Chinyonov I. M. Muscle involvement and neuropsychological aspects in children and adolescents with Marfan syndrome. Children's hospital 2010;(1(39)):16–22 (In Russ.).]

2. Meester J. A. N., Verstraeten A., Schepers D., Alaerts M., Van Laer L., Loeys B. L. Differences in manifestations of Marfan syndrome, Ehlers-Danlos syndrome, and Loeys-Dietz syndrome. Ann. Cardiothorac. Surg. 2017;6(6):582–594. DOI: 10.21037/acs.2017.11.03

3. Li G. L., Fontaine G., Wu J., Fan S., Sun C., Saguner A. M. Atrial dysplasia in the atria of humans without cardiovascular disease. J. Investig. Med. 2019;67(6):971–976. DOI: 10.1136/jim-2018-000916

4. Сертакова А. В., Тимаев М. Х., Рубашкин С. А., Дохов М. М., Зверева К. П. Клинико-диагностические признаки недифференцированной дисплазии соединительной ткани у детей

с дисплазией тазобедренных суставов. Педиатрия. Журнал им. Г. Н. Сперанского. 2021;100(5):70–75. DOI: 10.24110/0031-403X-2021-100-5-69-75

[Sertakova A. V., Timaev M. Ch., Rubashkin S. A., Dokhov M. M., Zvereva K. P. Clinical and diagnostics criteria of undifferentiated connective tissue dysplasia in children with developmental dysplasia of the hip. *Pediatrics. Journal named after G. N. Speransky*. 2021;100(5):70–75. (In Russ.)]

5. Kresyun V. J., Mehlnychenko M. G., Antonenko P. B., Antonenko K. O., Kvashnina A. A. Adhesion ileus in children in the connective tissues dysplasia. *Klin. Khir.* 2016;(10):21–25.

6. Болотников А. И., Розанов В. Е., Бондаренко А. В., Гюнтер Н. А., Розанова М. В., Хайкин И. В. Проблемы лечения мезенхимально-воспалительного синдрома у пострадавших с сочетанной травмой. *Человек и лекарство: XIX Рос. нац. конгр.: сб. материалов*. М., 2012. С. 333.

[Bolotnikov A. I., Rozanov V. E., Bondarenko A. V., Gunter N. A., Rozanova M. V., Khaikin I. V. Problems of treatment of mesenchymal inflammatory syndrome in patients with concomitant trauma. *Man and medicine: XIX Russian National Congr.: abstracts book*. Moscow, 2012. P. 333 (In Russ.)]

7. Дисплазия соединительной ткани: Национальные рекомендации Российского научного медицинского общества терапевтов по диагностике, лечению и реабилитации пациентов с дисплазиями соединительной ткани, разработанные группой специалистов секции РНМОТ, утвержденные на X Национальном конгрессе терапевтов 14–16 октября 2015 года. *Медицинский вестник Северного Кавказа* 2016;11(1):2–76.

[Connective tissue dysplasia: National recommendations of the Russian Scientific Society of Internal Medicine (RSCIM) for diagnostics, treatment and rehabilitation of patients with connective tissue dysplasia developed by a team of the RSCIM section are adopted at the X National Congress of Internal Medicine 14–16 October, 2015. *Medical news of North Caucasus* 2016;11(1):2–76. (In Russ.)]

8. Mensink K. A., Ketterling R. P., Flynn H. C., Knudson R. A., Lindor N. M., Heese B. A., Spinner R. J., Babovic-Vuksanovic D. Connective tissue dysplasia in five new patients with NF1 microdeletions: further expansion of phenotype and review of the literature. *J. Med. Genet.* 2006;43(2):e8. DOI: 10.1136/jmg.2005.034256

9. Naumova L. A., Osipova O. N., Klinnikova M. G. Immunohistochemical Analysis of the Expression of TGF β , Galectin-1, Vimentin, and Thrombospondin in Gastric Cancer Associated with

Systemic Undifferentiated Connective Tissue Dysplasia. *Bull. Exp. Biol. Med.* 2019;166(6):774–778. DOI: 10.1007/s10517-019-04438-8

10. Choi W. I., Lee D. Y., Choi H. G., Lee C. W. Lung Cancer development and mortality in interstitial lung disease with and without connective tissue diseases: a five-year Nationwide population-based study. *Respir. Res.* 2019;20(1):117. DOI: 10.1186/s12931-019-1094-y

11. Кудинова Е. Г., Момот А. П. Наследственные нарушения соединительной ткани и семейный рак: есть ли взаимосвязь? *Архивъ внутренней медицины* 2015;4(24):25–29.

[Kudinova E. G., Momot A. P. Hereditary connective tissue disorders and familial cancer: is there a relationship? *Archive of Internal Medicine* 2015;4(24):25–29. (In Russ.)]

12. Bebeshko V. G., Bruslova K. M., Volodina T. T., Lyashenko L. O., Tsvetkova N. M., Trychlib I. V., Chernysh T. O., Boyarskiy V. G., Gonchar L. O., Kavardakova N. V. Features of clinical symptoms and signs, hematological and biochemical parameters in children with joint hypermobility in a late period upon the Chornobyl NPP accident. *Probl. Radiac. Med. Radiobiol.* 2019;24:322–334. DOI: 10.33145/2304-8336-2019-24-322-334

13. Kao Y. C., Owosho A. A., Sung Y. S., Zhang L., Fujisawa Y., Lee J. C., Wexler L., Argani P., Swanson D., Dickson B. C., Fletcher C. D. M., Antonescu C. R. BCOR-CCNB3 Fusion Positive Sarcomas: a Clinicopathologic and Molecular Analysis of 36 Cases With Comparison to Morphologic Spectrum and Clinical Behavior of Other Round Cell Sarcomas. *Am. J. Surg. Pathol.* 2018;42(5):604–615. DOI: 10.1097/PAS.0000000000000965

14. Solyeyko O. V., Osypenko I. P., Galych T. V., Chernykh M. O. Assessment of rehabilitation potential in patients with vascular dysfunction caused by undifferentiated connective tissue dysplasia. *Wiad. Lek.* 2017;70(2 pt 2):282–285.