Читайте нас на сайті: https://med-expert.com.ua

УДК 617-089:616.24-006:616.126.42-006-053.2

О.О. Калінчук[1], О.М. Кулик[1,2], О.Ф. Ячнік[1], Ю.І. Король[3], І.П. Міськів[1], Д.В. Конопліцький[1], А.І. Карпів[2]

Клінічний випадок одномоментного видалення утвору лівої легені та лівого передсердя в дитини

[1]ВП «Лікарня Святого Миколая» КНП «1 Територіальне медичне об'єднання м. Львова», Україна

[2]ДНТ «Львівський національний медичний університет імені Данила Галицького», Україна

[3]ВП «Лікарня Святого Пантелеймона» КНП «1 Територіальне медичне об'єднання м. Львова», Україна

Modern Pediatrics. Ukraine. (2026). 3(155): 159-164; doi 10.15574/SP.2026.3(155).159164

For citation: Kalinchuk OO, Kulyk OM, Yakhnyk OF, Korol YI, Miskiv IP, Konoplitskiy DV, Karpiv AI. (2026). A clinical case of single-moment removal of a left lung and left atrium lumbar in a child. Modern Pediatrics. Ukraine. 3(155): 159-164. doi: 10.15574/SP.2026.3(155).159164.

Мета – навести клінічний випадок успішного одномоментного хірургічного лікування плевропульмональної бластоми (ППБ) III типу з поширенням пухлинного тромбу через легеневі вени до лівого передсердя в дитини; обґрунтувати доцільність мультидисциплінарного підходу.
Клінічний випадок. Дівчинка віком 5 років мала в анамнезі кістозну нефрому правої нирки, що зумовлювало підозру на DICER1-асоційований пухлинний синдром. За два роки після нефректомії під час контрольного обстеження виявлено об'ємне новоутворення нижньої частки лівої легені. За результатами гістологічного дослідження діагностовано плевропульмональну бластому III типу. Незважаючи на проведення поліхіміотерапії, спостерігалося прогресування захворювання з інвазією легеневих вен і формуванням пухлинного тромбу в лівому передсерді, що створювало високий ризик обструкції мітрального клапана. Мультидисциплінарним консиліумом прийнято рішення про одномоментне оперативне втручання. Через двобічний поперечний торакотомний доступ (Clam-shell) виконано лівобічну пневмонектомію та видалення пухлинного тромбу з лівого передсердя в умовах апарата штучного кровообігу із застосуванням кардіоплегії. Патогістологічно підтверджено ППБ III типу з ураженням регіонарних лімфатичних вузлів. Післяопераційний період перебігав без тяжких ускладнень. Після завершення протокольної поліхіміотерапії під час дворічного спостереження ознак місцевого рецидиву або віддаленого прогресування не виявлено.
Висновки. ППБ III типу з інвазією легеневих вен і поширенням у ліве передсердя є винятково рідкісним клінічним варіантом перебігу захворювання. У разі загрози внутрішньосерцевої обструкції одномоментне радикальне видалення пухлини легені та внутрішньосерцевого пухлинного тромбу в умовах штучного кровообігу є ефективною лікувальною тактикою. Наведений випадок підкреслює важливість мультидисциплінарної взаємодії та необхідність генетичного обстеження пацієнтів із поєднанням кістозної нефроми і плевропульмональної бластоми для спростування DICER1-асоційованого синдрому.
Дослідження виконано відповідно до принципів Гельсінської декларації. На проведення досліджень отримано інформовану згоду батьків пацієнтки.
Автори заявляють про відсутність конфлікту інтересів.
Ключові слова: діти, плевропульмональна бластома, DICER1, пухлинний тромб, ліве передсердя, пневмонектомія, апарат штучного кровообігу.

A clinical case of single-moment removal of a left lung and left atrium lumbar in a child

O.O. Kalinchuk[1], O.M. Kulyk[1,2], O.F. Yakhnyk[1], Y.I. Korol[3], I.P. Miskiv[1], D.V. Konoplitskiy[1], A.I Karpiv[2]

[1]CC «First Lviv Territorial Medical Union» Subdivision «St. Nicholas Hospital», Ukraine
[2] Danylo Halytsky Lviv National Medical University, Ukraine
[3]CC «First Lviv Territorial Medical Union» Subdivision «St. Pantelemon Hospital», Ukraine

Aim – to present a rare clinical case of successful one-stage surgical management of type III pleuropulmonary blastoma (PPB) with tumor extension through the pulmonary veins into the left atrium and to highlight the role of a multidisciplinary surgical approach.
Clinical case. A 5-year-old girl with a history of cystic nephroma of the right kidney, suggestive of a possible DICER1-associated tumor predisposition syndrome, was diagnosed with a large mass in the lower lobe of the left lung during follow-up evaluation. Histopathological examination confirmed type III PPB. Despite multimodal chemotherapy, the disease progressed with invasion of the pulmonary veins and formation of a tumor thrombus extending into the left atrium, creating a high risk of mitral valve obstruction and sudden hemodynamic compromise. Following multidisciplinary team discussion, the patient underwent one-stage radical surgery via a clamshell thoracotomy. The procedure included left pneumonectomy and complete removal of the intracardiac tumor thrombus under cardiopulmonary bypass with cardioplegic cardiac arrest. Histopathological analysis confirmed type III PPB with metastatic involvement of regional lymph nodes. The postoperative course was uneventful. After completion of protocol-based chemotherapy, the patient remained alive and free of local recurrence or distant disease progression during a two-year follow-up.
Conclusions. PPB with intracardiac extension is an exceptionally rare and life-threatening condition requiring prompt multidisciplinary management. Simultaneous pneumonectomy and removal of the left atrial tumor thrombus under cardiopulmonary bypass may provide safe radical treatment in carefully selected patients. This case also emphasizes the importance of considering DICER1 syndrome in children presenting with both cystic nephroma and PPB, as early genetic evaluation may facilitate surveillance and management of associated neoplasms.
The study was conducted in accordance with the principles of the Declaration of Helsinki. Informed consent was obtained from the patients.
The authors declare the absence of a conflict of interest.
Keywords: pleuropulmonary blastoma, children, DICER1 syndrome, left atrium, tumor thrombus, pneumonectomy, cardiopulmonary bypass, case report.

Вступ

Плевропульмональна бластома (ППБ) – надзвичайно рідкісна високозлоякісна первинна пухлина легень дитячого віку, яка становить менше 1% усіх новоутворень легень у дітей [1]. Захворювання переважно маніфестує в дітей віком до 6 років і характеризується агресивним перебігом, швидким місцевим прогресуванням і високим ризиком віддаленого

Читайте нас на сайті: https://med-expert.com.ua

метастазування. Відповідно до гістологічної класифікації виділяють три типи ППБ: I тип – кістозний, II тип – змішаний (кістозно-солідний), III тип – солідний, який асоціюється з найбільш несприятливим прогнозом [1,3]

У понад двох третин пацієнтів ППБ пов'язана з гермінальними патогенними варіантами гена DICER1, що лежать в основі DICER1-синдрому – спадкового пухлинного синдрому зі схильністю до розвитку низки доброякісних і злоякісних новоутворень. До найбільш характерних проявів синдрому належать кістозна нефрома, пухлини щитоподібної залози, гінекологічні неоплазії, ембріональна рабдоміосаркома, пухлини центральної нервової системи та ППБ [4,5]. Поєднання кістозної нефроми та ППБ у дитини потребує обов'язкового генетичного консультування і молекулярно-генетичного тестування [1,3,10].

Клінічні прояви ППБ є неспецифічними й залежать від розмірів пухлини та ступеня її поширення [1,3,7]. Найчастіше захворювання проявляється кашлем, задишкою, болем у грудній клітці, рецидивними інфекціями дихальних шляхів або гарячкою, що нерідко призводить до затримки встановлення правильного діагнозу. Основними методами візуалізації є комп'ютерна томографія грудної клітки і магнітно-резонансна томографія [3,8], тоді як остаточна верифікація діагнозу ґрунтується на гістологічному й імуногістохімічному дослідженнях [4,5,6,9].

Лікування ППБ базується на мультимодальному підході, який передбачає радикальне хірургічне видалення пухлини, поліхіміотерапію, а в окремих клінічних ситуаціях – променеву терапію. Особливу складність становлять випадки з інвазією пухлини у великі судини та серце [1,7]. Поширення пухлинного тромбу через легеневі вени до лівого передсердя є винятково рідкісним у дитячій практиці, однак супроводжується високим ризиком гострої внутрішньосерцевої обструкції, системної емболії та раптової смерті. У таких випадках єдиною можливістю радикального лікування може бути одномоментне кардіоторакальне оперативне втручання із застосуванням апарата штучного кровообігу, що потребує участі мультидисциплінарної команди.

Наведений клінічний випадок вказує на успішне одномоментне видалення ППБ III типу та пухлинного тромбу лівого передсердя в умовах штучного кровообігу в дитини з імовірним DICER1-асоційованим пухлинним синдромом.

Дослідження виконано відповідно до принципів Гельсінської декларації. На проведення досліджень отримано інформовану згоду батьків пацієнтки.

Мета дослідження – навести клінічний випадок успішного одномоментного хірургічного лікування ППБ III типу з поширенням пухлинного тромбу до лівого передсердя в дитини; проаналізувати особливості діагностики, хірургічної тактики і мультидисциплінарного ведення такого пацієнта.

Клінічний випадок

Дівчинка, 5 років, народилася передчасно на 32–33-му тижні гестації. У неонатальному періоді перебувала на штучній вентиляції легень із приводу дихальної недостатності, правобічної пневмонії та розсіяних ателектазів легень. Також відзначалося гіпоксично-ішемічне ураження центральної нервової системи з внутрішньошлуночковим крововиливом II ступеня, гіпербілірубінемія та дакріоцистит.

У віці 1 рік 8 місяців під час ультразвукового дослідження виявлено пухлинне утворення правої нирки, що первинно розцінювали як нефробластому. Додатково візуалізовано кістозні зміни в обох легенях. Відповідно до онкологічного протоколу розпочато передопераційну поліхіміотерапію (вінкристин, дактиноміцин), після чого виконано правобічну туморнефректомію з біопсією парааортальних і мезентеріальних лімфатичних вузлів.

За результатами патогістологічного дослідження, новоутворення було представлене множинними кістами, вистеленими одношаровим сплощеним епітелієм, без солідного компонента, клітинної атипії чи некрозу. Остаточний морфологічний висновок відповідав кістозній нефромі. Лімфатичні вузли мали реактивну гіперплазію.

Протягом наступних двох років дитина перебувала під динамічним спостереженням. Під час контрольного обстеження у зв'язку зі скаргами на біль у лівій половині живота за даними комп'ютерної томографії органів грудної клітки виявлено об'ємне новоутворення нижньої частки лівої легені розміром 7,2×4,8×7,2 см із додатковим вузлом у сегменті S10. Для морфологічної верифікації виконано черезшкірну трепан-біопсію під ультразвуковим контролем.

За результатами гістологічного дослідження встановлено діагноз ППБ III типу з ураженням

Читайте нас на сайті: https://med-expert.com.ua

внутрішньогрудних лімфатичних вузлів та інвазією перикарда. З огляду на високу злоякісність пухлини розпочато індукційну поліхіміотерапію за схемою IVADo (іфосфамід, вінкристин, дактиноміцин, доксорубіцин). Одночасно виконано молекулярно-генетичне дослідження з метою підтвердження DICER1-асоційованого пухлинного синдрому.

Незважаючи на лікування, контрольні інструментальні дослідження засвідчили прогресування захворювання. Комп'ютерна томографія виявила значне збільшення пухлини лівої легені з інвазією медіастинальної плеври, перикарда, легеневих судин і бронхів, масивний лівобічний гідроторакс і медіастинальну лімфаденопатію (рис. 1). Після плевральної пункції та дренування плевральної порожнини стан дитини тимчасово стабілізувався.

Під час ехокардіографії виявлено пухлинний тромб у лівому передсерді, який поширювався з лівої нижньої легеневої вени. Контрольне дослідження засвідчило його збільшення та зміщення до мітрального клапана з високим ризиком гострої обструкції атріовентрикулярного отвору. Повторна комп'ютерна томографія підтвердила інвазію пухлини в ліве передсердя з формуванням внутрішньосерцевої пухлинної маси.

З огляду на високий ризик фатальних кардіальних ускладнень мультидисциплінарний консиліум за участю дитячих хірургів, кардіохірургів, онкологів та анестезіологів ухвалив рішення про одномоментне радикальне оперативне втручання.

Операцію виконано через двобічний поперечний торакотомний доступ (Clamshell) (рис. 2).

Після ревізії грудної порожнини встановлено значне зміщення середостіння вправо та масивне пухлинне ураження лівого геміторакса з інвазією парієтальної плеври, перикарда і кореня лівої легені. Після часткової мобілізації пухлини підключено апарат штучного кровообігу за схемою «аорта – верхня порожниста вена – нижня порожниста вена». (рис. 3). Після перетискання аорти проведено антеградну кардіоплегію розчином Del Nido.

Під час ревізії лівого передсердя встановлено, що просвіт лівої верхньої легеневої вени повністю виповнений пухлинним тромбом, який пролабував у порожнину лівого передсердя без інвазії його стінки (рис. 4).

Пухлинний тромб видалено, дефект стінки лівого передсердя пластично закрито тканиною

Рис. 1. Комп'ютерна томографія грудної клітки

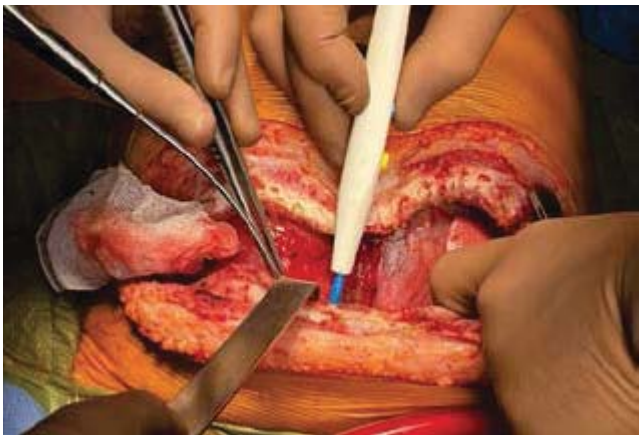

Рис. 2. Доступ Clamshell

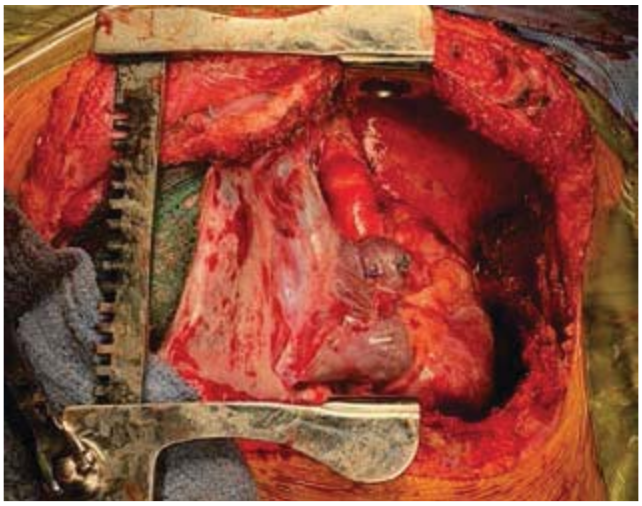

Рис. 3. Етап накладання апарата штучного кровообігу

Читайте нас на сайті: https://med-expert.com.ua

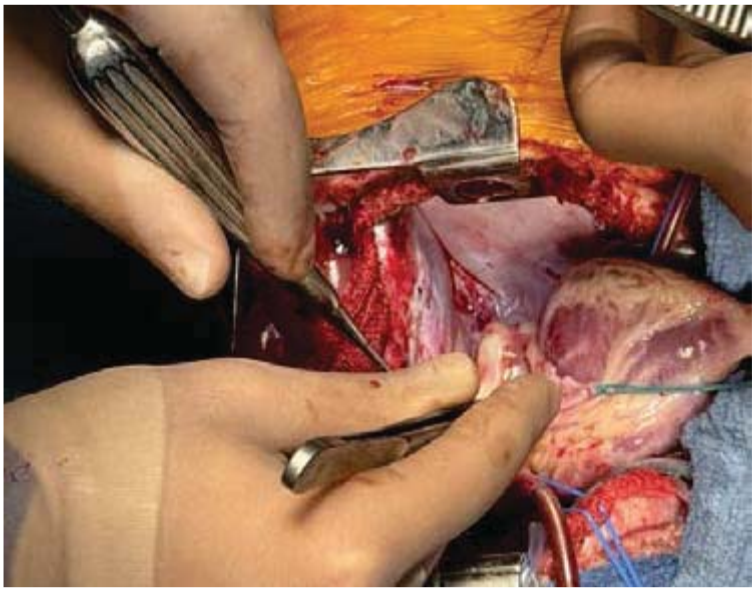

Рис. 4. Видалення голівки пухлинного тромбу з лівого передсердя

Рис. 5. Видалена пухлина лівої легені з пухлинним тромбом лівого передсердя одним блоком

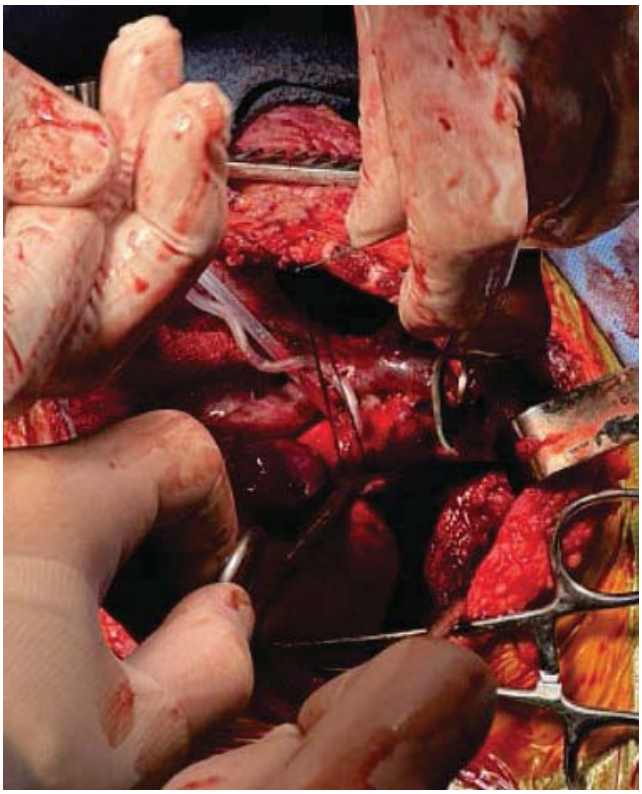

Рис. 6. Вид операційної рани після видалення пухлини лівого гематороксу та лівого передсердя з накладанням апарата штучного кровообігу

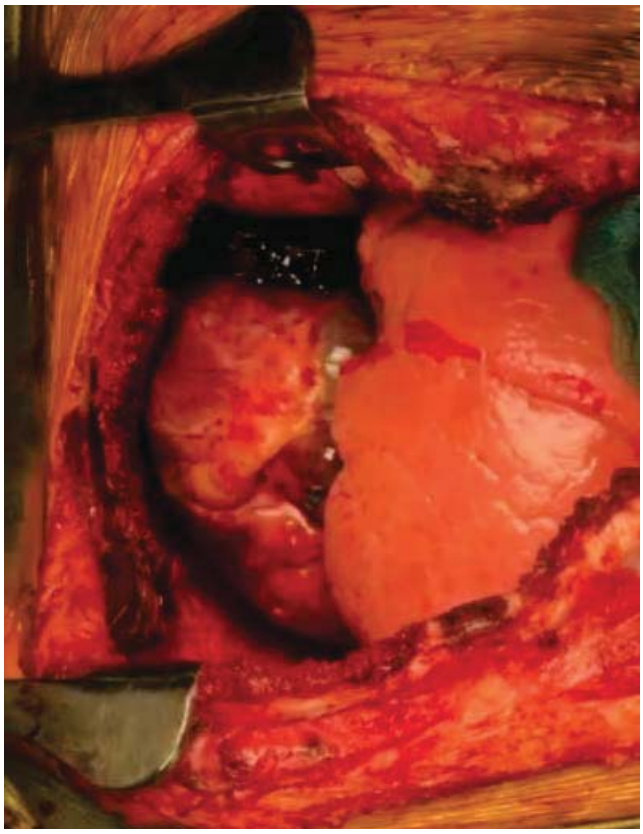

Рис. 7. Вид операційної рани (єдина права легеня і серце)

його вушка. Після цього виконано пересічення та прошивання лівої легеневої артерії, лівих легеневих вен і головного бронха з біфуркаційною лімфодисекцією. Після відключення апарата штучного кровообігу серце відновило ефективну діяльність у синусовому ритмі.

На завершальному етапі виконано лівобічну пневмонектомію з видаленням пухлини єдиним блоком разом із залишками легені, ураженим перикардом, ділянками парієтальної плеври та резекцією лівого діафрагмального нерва. Операцію завершено дренуванням плевральної порож-

Читайте нас на сайті: https://med-expert.com.ua

нини та пошаровим закриттям операційної рани (рис. 5–7).

Патогістологічне дослідження підтвердило ППБ III типу з карцинозом судин і метастатичним ураженням п'яти регіонарних лімфатичних вузлів.

Післяопераційний період перебігав без тяжких ускладнень. Пацієнтка отримувала антибактеріальну, протигрибкову, трансфузійну і супровідну терапію, після чого продовжила лікування відповідно до протоколу дитячої онкології. Динамічне спостереження включало лабораторні дослідження, ехокардіографію, ультразвукове дослідження, комп'ютерну і магнітно-резонансну томографію.

За два роки після оперативного втручання і завершення протокольної поліхіміотерапії дитина жива, у задовільному загальному стані. За даними клінічного й інструментального обстеження не виявлено ознак місцевого рецидиву або віддаленого прогресування захворювання.

Обговорення

Плевропульмональна бластома є надзвичайно рідкісною злоякісною ембріональною пухлиною легень дитячого віку, яка становить менше 1% усіх первинних пухлин легень у дітей [1]. Найбільш агресивним варіантом захворювання є ППБ III типу, що характеризується солідною гістологічною будовою, високою проліферативною активністю, раннім місцевим поширенням і несприятливим прогнозом [1,10].

Сучасні дослідження підтверджують тісний зв'язок ППБ із гермінальними патогенними варіантами гена DICER1. За даними International PPB/DICER1 Registry, понад дві третини дітей із ППБ мають DICER1-асоційований пухлинний синдром [4,5]. Одним із найхарактерніших ранніх проявів цього синдрому є кістозна нефрома, яка може передувати розвитку ППБ на кілька років [4,5]. Саме тому поєднання кістозної нефроми правої нирки в ранньому дитячому віці та подальшого розвитку ППБ III типу в наведеної пацієнтки є клінічно характерним для DICER1-асоційованої патології. Незалежно від результатів молекулярно-генетичного тестування такі пацієнти потребують генетичного консультування, довготривалого диспансерного спостереження та скринінгу інших можливих DICER1-асоційованих новоутворень [4,5].

Особливістю наведеного клінічного випадку є поширення пухлини через легеневі вени до лівого передсердя з формуванням внутрішньосерцевого пухлинного тромбу. Такий варіант прогресування ППБ описується лише в поодиноких клінічних повідомленнях. На відміну від пухлин нирки або печінки, для яких судинна інвазія є відносно характерною, внутрішньосерцеве поширення ППБ у дітей трапляється вкрай рідко. Наявність пухлинного тромбу в лівому передсерді значно підвищує ризик гострої обструкції мітрального клапана, системної емболії та раптової смерті, що обумовлює потребу невідкладного хірургічного втручання [1,7].

Відповідно до рекомендацій консорціуму EXPeRT/PARTNER, лікування ППБ має ґрунтуватися на мультимодальному підході, який включає поліхіміотерапію і максимально радикальне хірургічне видалення пухлини [1]. Однак стандартні рекомендації не містять чітких алгоритмів ведення пацієнтів із поширенням пухлини до порожнин серця. У таких ситуаціях лікувальна тактика визначається індивідуально мультидисциплінарною командою.

У наведеному випадку, незважаючи на проведення індукційної поліхіміотерапії за схемою IVADo, спостерігалося прогресування захворювання з наростанням внутрішньосерцевого компонента. Саме негативна динаміка за даними ехокардіографії та високий ризик вклинення пухлинного тромбу в мітральний клапан стали визначальними аргументами на користь одномоментного оперативного лікування.

Виконання комбінованої кардіоторакальної операції в умовах штучного кровообігу дало змогу безпечно видалити внутрішньосерцевий компонент пухлини, забезпечити радикальність резекції та мінімізувати ризик інтраопераційної емболії. Важливо, що пухлинний тромб не був фіксований до стінки лівого передсердя, що дозволило виконати його повне видалення із пластикою дефекту тканинами вушка лівого передсердя.

Окремої уваги заслуговує вибір хірургічного доступу. Двобічна поперечна торакотомія (Clamshell) забезпечила одночасний доступ до органів грудної порожнини, кореня легені, магістральних судин і серця, що було принципово важливим для радикального втручання. Такий доступ широко використовується при складних кардіоторакальних операціях, однак повідомлення про його застосування в дітей із ППБ є поодинокими.

Позитивний дворічний результат лікування без ознак місцевого рецидиву або віддаленого прогре-

Читайте нас на сайті: https://med-expert.com.ua

сування свідчить про ефективність обраної лікувальної тактики. Водночас через виняткову рідкість ППБ із внутрішньосерцевим поширенням необхідні подальші багатоцентрові дослідження для накопичення клінічного досвіду та оптимізації підходів до лікування таких пацієнтів.

Наведений клінічний випадок вказує на вирішальне значення мультидисциплінарної взаємодії дитячих онкологів, дитячих хірургів, кардіохірургів, анестезіологів, радіологів і патоморфологів. Саме комплексний підхід дав змогу своєчасно визначити оптимальну лікувальну стратегію, виконати радикальне оперативне втручання і досягти сприятливого віддаленого результату.

Висновки

Плевропульмональна бластома III типу з поширенням пухлинного тромбу через легеневі вени до лівого передсердя є надзвичайно рідкісним і потенційно життєво небезпечним варіантом перебігу захворювання, що потребує своєчасного встановлення діагнозу і невідкладного визначення оптимальної лікувальної тактики.

Поєднання кістозної нефроми та ППБ у дитини є характерним для DICER1-асоційованого пухлинного синдрому і має бути підставою для молекулярно-генетичного тестування, генетичного консультування і довготривалого клінічного спостереження.

Прогресування пухлини з інвазією лівого передсердя та загрозою обструкції мітрального клапана може бути успішно ліковане шляхом одномоментного радикального видалення внутрішньосерцевого пухлинного тромбу і пухлини легені в умовах штучного кровообігу, що дає змогу досягти повної макроскопічної резекції та мінімізувати ризик життєво небезпечних ускладнень.

Наведений клінічний випадок свідчить про ефективність мультидисциплінарного підходу із залученням дитячих онкологів, дитячих хірургів, кардіохірургів, анестезіологів, радіологів і патоморфологів у лікуванні місцево-поширених форм ППБ.

Дворічна безрецидивна виживаність після комплексного лікування підтверджує можливість досягнення сприятливого онкологічного результату навіть у пацієнтів зі складним місцевим поширенням пухлинного процесу за умови своєчасного встановлення діагнозу, радикального хірургічного втручання і проведення протокольної поліхіміотерапії.

Автори заявляють про відсутність конфлікту інтересів.

REFERENCES/ЛІТЕРАТУРА

1. Bisogno G, Sarnacki S, Stachowicz-Stencel T, et al. Pleuropulmonary blastoma in children and adolescents: The EXPeRT/PARTNER diagnostic and therapeutic recommendations. Pediatric Blood & Cancer. 2021;68(Suppl 4):e29045. doi:10.1002/pbc.29045.
2. Kunisaki SM, Lal DR. Pleuropulmonary Blastoma in Pediatric Lung Lesions. Pediatrics. 2021;147(4):e2020028357. doi:10.1542/peds.2020-028357.
3. Lichtenberger JP III, Biko DM, Carter BW, Pavio MA, Huppmann AR, Chung EM. Primary Lung Tumors in Children: Radiologic-Pathologic Correlation from the Radiologic Pathology Archives. Radiographics. 2018;38(7):2151-2172. doi:10.1148/rg.2018180192.
4. Schultz KAP, Williams GM, Kamihara J, et al. DICER1 and associated conditions: identification of at-risk individuals and recommended surveillance strategies. Clinical Cancer Research. 2018;24(10):2251-2261.
5. Stewart DR, Best AF, Williams GM, et al. Neoplasm risk among individuals with a pathogenic germline variant in DICER1. Journal of Clinical Oncology. 2019;37(8):668-676.
6. Dehner LP, Schultz KAP, Hill DA. Pleuropulmonary blastoma: more than a lung neoplasm of childhood. Missouri Medicine. 2019;116(3):206-210.
7. Zhang N, Zeng Q, Ma X, et al. Diagnosis and treatment of pleuropulmonary blastoma in children: a single-center report of 41 cases. Journal of Pediatric Surgery. 2020;55(7):1351-1355.
8. Singh R, Bawa P, et al. Multimodality Imaging of Pleuropulmonary Blastoma: Pearls, Pitfalls, and Differential Diagnosis. Seminars in Roentgenology. 2021;56(3):236-247.
9. Roy P, Das A, Singh A, et al. Phenotypic similarities within the morphologic spectrum of DICER1-associated sarcomas and pleuropulmonary blastoma. Pediatric Blood & Cancer. 2022;69(3):e29466. doi:10.1002/pbc.29466.
10. WHO Classification of Thoracic Tumours. 5th ed. Lyon: International Agency for Research on Cancer; 2021.

Відомості про авторів:
Калінчук Олександр Олександрович – лікар-хірург дитячий, мед. директор ВП «Лікарня Святого Миколая». Адреса: м. Львів, вул. П. Орлика, 4. https://orcid.org/0000-0002-1918-0035.
Кулик Олена Миколаївна – д.мед.н., проф. каф. дитячої хірургії ДНТ «ЛНМУ ім. Д. Галицького». Адреса: м. Львів, вул. Пекарська, 69. https://orcid.org/0000-0001-7639-6871.
Ячнік Олександр Федорович – зав. кардіохірургічного відділення ВП «Лікарня Святого Миколая». Адреса: м. Львів, вул. П. Орлика,4. https://orcid.org//0009-0001-6224-5404.
Король Юрій Іванович – торакальний хірург центру хірургії та онкології ВП «Лікарні Святого Пантелеймона». Адреса: м. Львів, вул. Миколайчука, 9. https://orcid.org/0009-0002-1260-033X.
Міськів Іван Петрович – лікар-анестезіолог, директор ВП «Лікарня Святого Миколая». Адреса: м. Львів, вул. Пилипа Орлика, 4. https://orcid.org/0000-0001-7979-6117.
Конопліцький Денис Вікторович – к.мед.н., зав. відділення хірургії та трансплантології ВП «Лікарня Святого Миколая». Адреса: м. Львів, вул. П. Орлика, 4. https://orcid.org/0009-0006-1992-888X.
Карпів Андрій Ігорович – лікар судово-медичний експерт ДНТ «ЛНМУ ім. Д. Галицького». Адреса: м. Львів, вул. Пекарська, 69. https://orcid.org/0009-0003-8300-5420.

Стаття надійшла до редакції 15.12.2025 р., прийнята до друку 13.04.2026 р.