

ГИГАНТСКАЯ ЮВЕНИЛЬНАЯ ФИБРОАДЕНОМА МОЛОЧНОЙ ЖЕЛЕЗЫ: КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ И ОБЗОР ЛИТЕРАТУРЫ

GIANT JUVENILE BREAST FIBROADENOMA: CLINICAL CASE AND LITERATURE REVIEW

R. Akhmedov
E. Bit-Sava
D. Ivanov
A. Belousov
G. Dashyan
A. Lazakovich
L. Shaykhelislamova

Summary. Fibroadenomas are the most common breast tumors in children and adolescents, accounting for between 30 and 70 % of all palpable tumors in patients of this age group, according to various data. Giant juvenile fibroadenoma is a rare benign neoplasm of the breast, most often diagnosed in girls aged 10 to 18 years. Unlike conventional fibroadenomas, which are small in size and characterized by slow growth, giant fibroadenomas are characterized by a rapid significant increase in volume, often reaching a size of more than 5 cm and replacing up to 80 % of the volume of the breast. Often, the development of this disease occurs due to dishormonal disorders against the background of puberty. The diagnosis of giant juvenile fibroadenoma and the determination of therapeutic tactics necessarily requires a trepanation biopsy, since they are difficult to distinguish from other neoplasms, such as phyllod tumors, during physical and instrumental examinations. To date, a small number of cases of treatment of these diseases have been described in Russian and foreign literature. The article presents a literature review of current data on the pathogenesis, diagnosis, and treatment of giant juvenile fibroadenoma, as well as describes a clinical case of successful surgical treatment of this disease in a 14-year-old patient.

Keywords: fibroadenoma, giant juvenile fibroadenoma, breast tumors, children, adolescents, diagnosis, treatment, trepanation biopsy, dishormonal disorders, surgical treatment.

Ахмедов Руслан Мерзиалиевич
 врач-онколог, Клиника высоких медицинских технологий имени Н.И. Пирогова Санкт-Петербургского Государственного Университета
 Little-doctor1989@yandex.ru

Бит-Сава Елена Михайловна
 доктор медицинских наук, профессор, ФГБОУ ВО Санкт-Петербургский государственный педиатрический медицинский университет; заведующая отделением, врач-онколог, ГБУЗ Санкт-Петербургский клинический научно-практический центр специализированных видов медицинской помощи (онкологический) имени Н.П. Напалкова

bit-sava@mail.ru

Иванов Дмитрий Олегович
 доктор медицинских наук, профессор, главный неонатолог Минздрава России, ректор, ФГБОУ ВО Санкт-Петербургский государственный педиатрический медицинский университет

gptm_priet@mail.ru

Белоусов Александр Михайлович
 доктор медицинских наук, заместитель главного врача по медицинской части, Клиника высоких медицинских технологий имени Н.И. Пирогова Санкт-Петербургского Государственного Университета

info@aleksandrbelousov.ru

Дашян Гарик Альбертович
 доктор медицинских наук, врач-онколог, заведующий онкологическим отделением № 1 клиники высоких медицинских технологий им. Н.И. Пирогова, Санкт-Петербургский государственный университет (Санкт-Петербург, Россия)

Лазакович Алина Алексеевна
 врач-онколог клиники высоких медицинских технологий им. Н.И. Пирогова Санкт-Петербургского государственного университета (г. Санкт-Петербург, Россия)

Шайхелисламова Ляйсан Фидагиевна
 врач пластических хирург клиники высоких медицинских технологий им. Н.И. Пирогова, Санкт-Петербургский государственный университет (Санкт-Петербург, Россия)

Аннотация. Фиброаденомы являются самыми распространеными опухолями молочной железы у детей и подростков, составляя по разным данным от 30 до 70 % всех пальпируемых образований у пациенток этой возрастной группы. Гигантская ювенильная фиброаденома — редкое доброкачественное новообразование молочной железы, чаще всего диагностируемое у девочек в возрасте от 10 до 18 лет. В отличие от обычных фиброаденом, которые имеют небольшие размеры и характеризуются медленным ростом,



гигантские фиброаденомы отличаются быстрым значительным увеличением в объеме, часто достигая размеров более 5 см и замещая до 80 % объема молочной железы. Зачастую развитие данного заболевания происходит в связи с дисгормональными нарушениями на фоне полового созревания. Постановка диагноза гигантской ювенильной фиброаденомы и определения лечебной тактики в обязательном порядке требует проведения трепанационной биопсии, поскольку при физикальном и инструментальном обследовании они трудноотличимы от других новообразований, таких как филлоидные опухоли. На сегодняшний день в русскоязычной и иностранной литературе описано небольшое число случаев лечения данных заболеваний. В статье представлен литературный обзор современных данных о патогенезе, диагностике и лечении гигантской ювенильной фиброаденомы, а также описан клинический случай успешного хирургического лечения данного заболевания у 14-летней пациентки.

Ключевые слова: фиброаденома, гигантская ювенильная фиброаденома, опухоли молочной железы, дети, подростки, диагностика, лечение, трепанационная биопсия, дисгормональные нарушения, хирургическое лечение.

Введение

Фиброаденомы являются распространенными опухолями молочной железы у детей и подростков, составляя более 30 % пальпируемых образований в молочной железе и 44–94 % от числа хирургически удаляемых опухолей молочной железы у пациентов этой возрастной группы [1, 2]. В случае если фиброаденома диагностируется у пациентов в возрасте от 10 до 18 лет, она определяется как ювенильная [3]. Клинико-морфологическая характеристика этих опухолей схожа с фиброаденомами у взрослых, но обладает некоторыми особенностями клинического течения. Понимание течения данного заболевания у детей и подростков имеет ключевое значение в оптимизации методов диагностики и лечения, что требует комплексного подхода на основе современных данных и клинических рекомендаций.

Клинический случай публикуется в соответствии с критериями CARE для представления клинических случаев, разработанными D.S. Riley et al. в 2017 г.

Клиническая картина

Возникновение гигантской фиброаденомы зачастую связано с фазой полового созревания и активной гормональной перестройкой. Повышение уровня эстрогена, повышенная чувствительность эстрогеновых рецепторов и снижение уровня антагонистов эстрогена, считаются важными факторами в патогенезе данного заболевания [4]. Чаще всего опухоль выявляется в процессе самодиагностики или при профилактическом осмотре и представляет собой плотное, безболезненное образование правильной округлой формы [5, 6]. Обычно фиброаденомы имеют размер от 1 до 5 см, однако, могут быть и значительно больше. Фиброаденома может

быть охарактеризована как гигантская, если её диаметр превышает 5 см, а её вес составляет более 500 г, или она замещает более четырех пятых объема молочной железы. Зачастую эти опухоли характеризуются быстрым экспандивным ростом [7]. Ювенильная фиброаденома молочной железы — доброкачественное новообразование, которое обычно имеет благоприятное течение и не сопровождается развитием метастазов [8]. Тем не менее, несмотря на отсутствие яркой симптоматики, фиброаденомы могут представлять собой косметическую проблему и вызывать субъективный дискомфорт, а также ощущение давления в области молочной железы. Соответственно, эффективная диагностика и адекватное лечение необходимы не только для достижения оптимального клинического результата, но и улучшения качества жизни пациенток [9].

Диагностика ювенильной фиброаденомы молочной железы включает клиническое обследование, использование визуализационных методик и гистологическое исследование. Первичный диагноз обычно ставится на основании физикального обследования, при котором, как правило, выявляется безболезненное, подвижное образование с четкими границами. При нетипичной картине заболевания крайне важно провести дифференциальную диагностику с другими заболеваниями молочных желез [10]. Ультразвуковое исследование (УЗИ) является основным визуализационным методом исследования. Фиброаденомы на УЗИ, как правило, определяются как гипоэхогенное, гомогенное образование с четкими контурами и иногда с четко выраженной капсулой, тем не менее, ультразвуковая картина этого новообразования часто неотличима от таковой при других заболеваниях молочной железы, таких как филлоидные опухоли [11]. Маммография может быть менее эффективной у молодых пациентов из-за плотности тканей молочной же-

лезы, однако в редких случаях может быть использована для оценки размера и распространенности опухоли [12]. Крайне информативным визуализационным методом обследования является магнитно-резонансная томография (МРТ). МР-картина при ювенильной фиброаденоме аналогична таковой при простой фиброаденоме. Сигналы от опухоли на Т1-взвешенных изображениях гипоизоинтенсивны, тогда как на Т2-взвешенных изображениях обычно гиперинтенсивны, что связано с гиперцеллюлярностью, при внутривенном контрастировании визуализируются неконтрастирующиеся внутренние гипоинтенсивные септы [12].

Для постановки окончательного диагноза в обязательном порядке показано выполнение биопсии с последующим гистологическим исследованием. Данный тип опухоли характеризуется наличием плотной стромальной ткани и эпителиальных структур, часто с наличием гладко очерченных, хорошо дифференцированных клеток и, зачастую, периканаликулярным ростом [13,14]. Морфологическая оценка позволяет подтвердить диагноз и исключить злокачественные изменения.

Лечение ювенильной фиброаденомы молочной железы зависит от размера, симптомов и общего состояния пациента. Основными методами являются хирургическое вмешательство и наблюдение. Наиболее эффективным и радикальным методом лечения является хирургическое удаление опухоли. Быстрый рост опухоли, размеры более 5 см являются показаниями к радикальному хирургическому лечению. Как правило, для достижения радикального объема операции достаточно проведения секторальной резекции в пределах здоровой ткани [15, 16]. В случае рецидива или сложного неоднородного строения опухоли может потребо-

ваться обширная резекция, в том числе с последующей реконструкцией для достижения оптимального косметического результата [17]. Как правило, фиброаденомы небольшого размера (до 5 см), имеют бессимптомный характер лечения, кроме того, в 10–59 % случаев может наблюдаться регресс небольших ювенильных фиброаденом — для таких пациентов может быть избрана стратегия наблюдения [18, 19]. В этих случаях пациентам рекомендуется регулярные ультразвуковой контроль и физикальный осмотр. В целом, такой подход может быть оправдан при фиброаденомах небольших размеров без признаков злокачественного роста.

Прогноз при ювенильной фиброаденоме молочной железы как правило благоприятный. В большинстве случаев, после успешного удаления опухоли не наблюдается рецидивов, при этом качество жизни пациенток после операции не снижается [20]. Важно, чтобы пациентки находились под регулярным медицинским наблюдением для раннего выявления возможных рецидивов и оценки состояния молочных желез.

Клинический случай

Представленный ниже случай публикуется в соответствии с критериями CARE (D.S. Riley et al., 2017г.)

Пациентка В., 14 лет в июне 2024 года самостоятельно пальпаторно выявила у себя узловое образование в правой молочной железе. При физикальном обследовании правая молочная железа субтотально замещена опухолью плотной консистенции, приблизительными размерами 9*8*5 см (Рисунок 1).

По данным ультразвукового исследования молочных желез, выявлено новообразование правой молочной

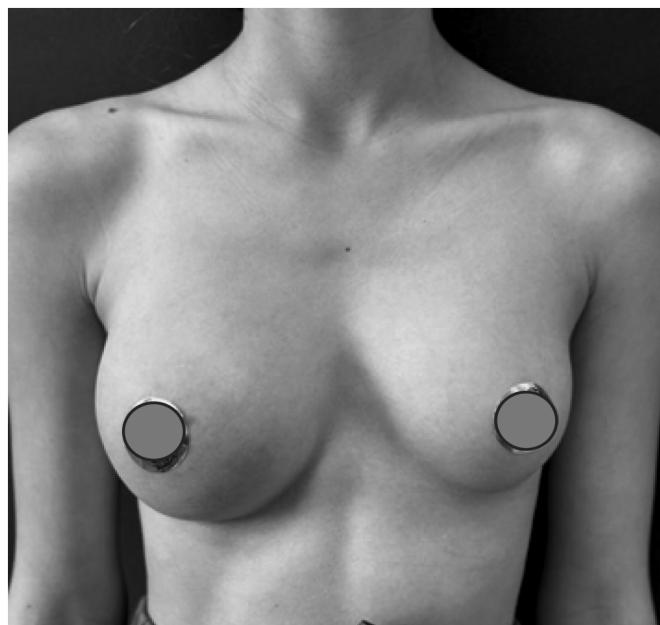
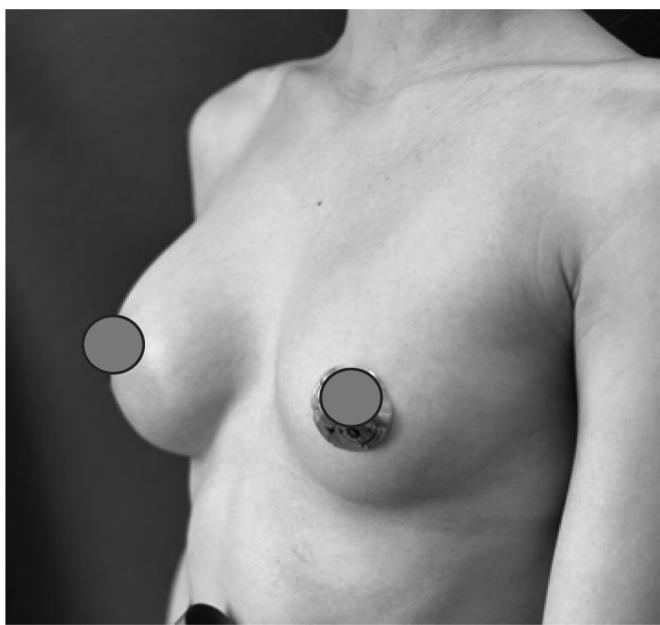


Рис. 1. Фотография до операции



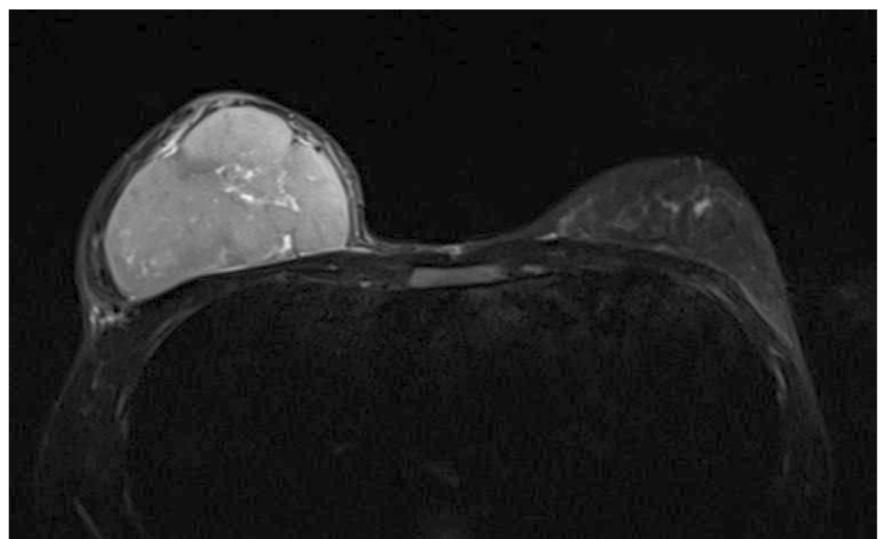
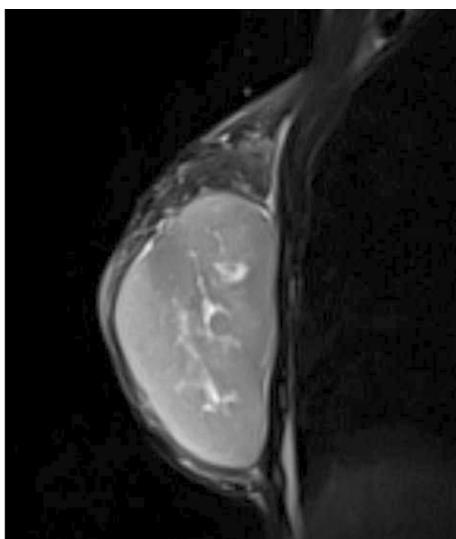


Рис. 2. МРТ-картина до операции

железы овально-вытянутой формы, с четкими, ровными контурами, размером 67x31мм, васкуляризация новообразования незначительна. По данным УЗИ увеличения регионарных лимфоузлов отмечено не было. Дополнительно пациентке была выполнена магнитно-резонансная томография молочных желез с внутривенным контрастированием (Рисунок 2), по данным которой молочная железа субтотально замещена объемным образованием, размером 95x87x56мм, слабо накапливающее контрастное вещество, что наиболее вероятно соответствует фиброаденоме. Аксиллярные лимфоузлы не увеличены. Выполнена трепанационная биопсия новообразования, по данным которой оно было верифицировано как ювенильная фиброаденома правой молочной железы.

В июле 2024 года пациентке была выполнена секторальная резекция молочной железы через субмаммарный доступ (Рисунок 3,4).



Рис. 3. Интраоперационная картина

По данным макроскопического исследования опухолевого материала определялся серый дольчатый узел в капсуле 10,5x9,5x5,5 см (Рисунок 5). На разрезе серый,



Рис. 4. Интраоперационная картина

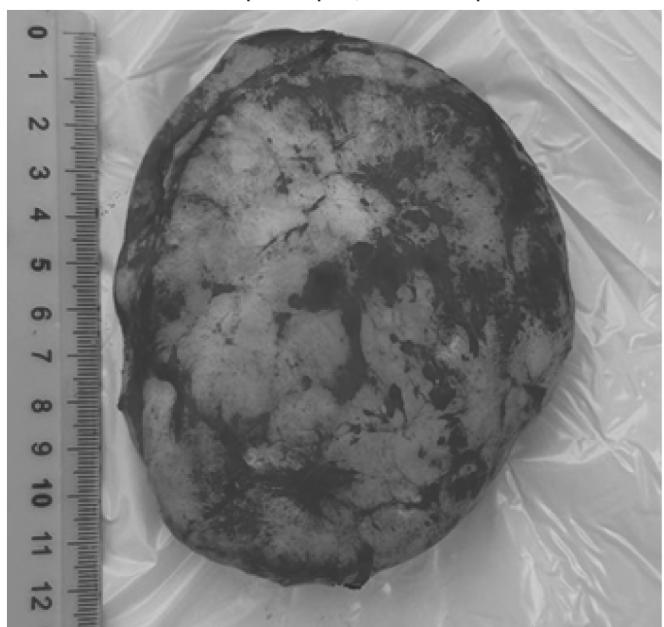


Рис. 5. Опухоль, препарат

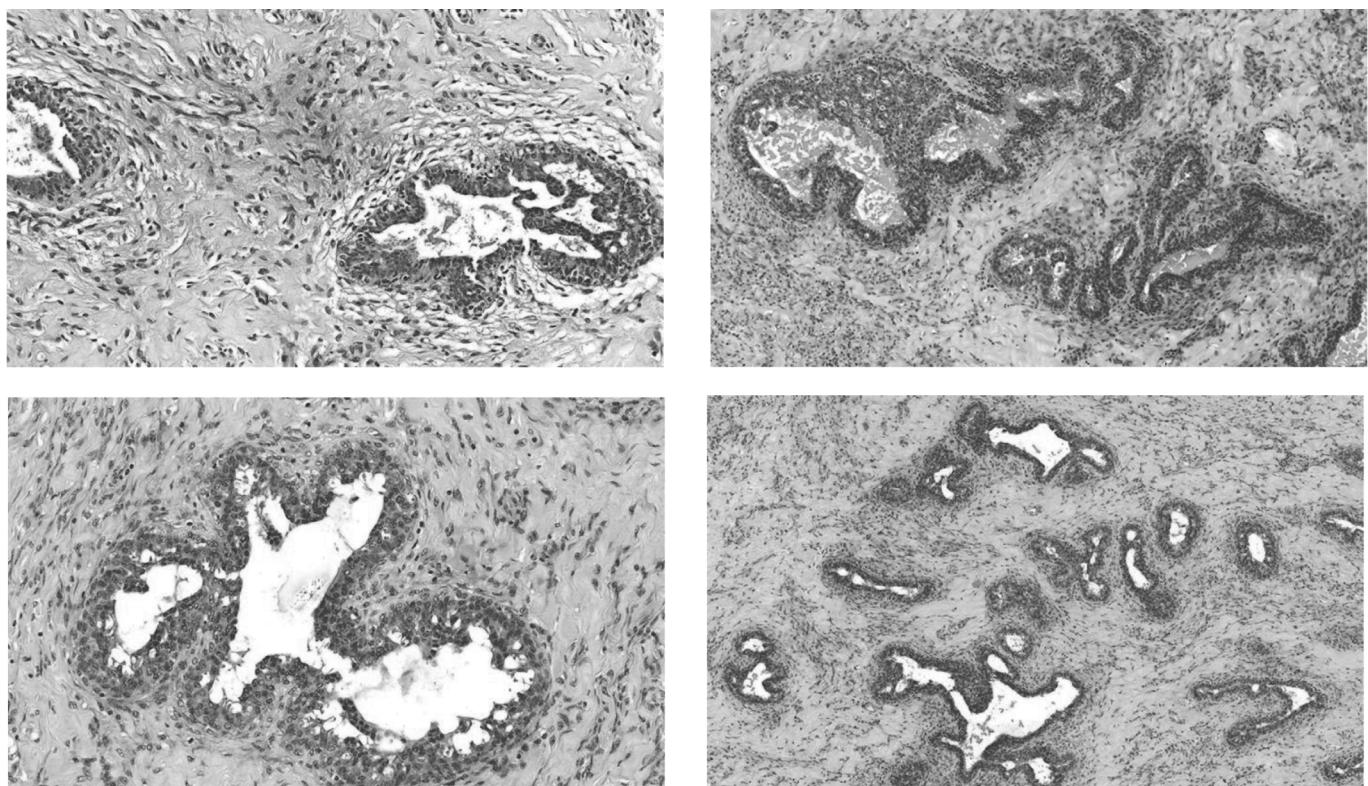


Рис. 6. Гистологическая картина опухоли



Рис. 7. Через месяц после операции

волокнистый. Капсула не повреждена. По данным гистологического исследования выявлена бифазная опухоль, с фиброзным стромальным компонентом, преимущественно, периканаликулярным; с очаговым миксойдным отеком, без митотической активности; протоковый компонент с очаговой типичной гиперплазией. В строме очаговый слабый лимфоцитарный компонент (Рисунок 6).

Послеоперационный период протекал гладко, без осложнений и на 3-и сутки после операции пациентка в удовлетворительном состоянии была выписана на амбулаторное лечение. Рана заживала удовлетворительно, первичным натяжением. К моменту контрольного осмотра через месяц после операции симметричность молочных желез практически была восстановлена (Рисунок 7).

Обсуждение

На сегодняшний день в мировой литературе представлено ограниченное количество данных о лечении гигантских ювенильных фиброаденом, при этом для корректного лечения данной патологии требуется особенно тщательный подход в отношении определения тактики лечения и диагностики. В большинстве случаев выявления данного заболевания требуется проведение дифференциальной диагностики с такими патологиями как филлоидная опухоль, гипертрофия молочных желез, абсцесс молочной железы, киста молочной железы, липома, гамартома и adenокарцинома. Правильная постановка диагноза является ключевым моментом для определения дальнейшей тактики лечения, от которой будет впоследствии зависеть прогноз и адекватное про-

должение развития молочных желез. И так как варианты лечения и прогнозы для всех этих заболеваний различны, хирург должен быть абсолютно уверен в корректности установленного диагноза перед началом лечения, так как от этого будет зависеть не только краткосрочный результат лечения, но и адекватное продолжение развития молочных желез в будущем. В представленном клиническом случае 14-летняя девочка обратилась с гигантской ювенильной фиброаденомой в правой молочной железе, которая была диагностирована до операции с помощью УЗИ, МРТ и трепанационной биопсии с гистологическим исследованием. Эта быстрорастущая опухоль не только доставляла дискомфорт ребенку, но и наносила ей психологический и эмоциональный вред из-за ее внешнего вида. Такая большая опухоль сдавливает и искаляет нормальную архитектуру груди, что приводит к нарушению ее развития. Таким образом, ле-

чение данного заболевания было направлено не только на радикальное удаление опухоли, но и на сохранение как можно большего количества ткани молочной железы для будущего нормального развития. Кроме того, перед командой врачей стояла задача сделать результат операции косметически приемлемым. Диагностическое обследование, давшее полную оценку клинических и анамнестических данных, включая визуализационные методы исследования и патоморфологическое исследование, является основой для правильного диагноза и выбора оптимальной тактики лечения. Хирургический метод лечения данного заболевания с последующим регулярным наблюдением. Накопление клинического опыта, совершенствование диагностических технологий и лечебных подходов способствуют развитию клинических подходов к лечению заболевания, а также улучшению прогноза и качества жизни пациентов.

ЛИТЕРАТУРА

1. Lee E.J., Chang Y.-W., Oh J.H., Hwang J., Hong S.S., Kim H.-J. Breast Lesions in Children and Adolescents: Diagnosis and Management. *Korean J. Radiol.* 2018; 19:978–991. doi: 10.3348/kjr.2018.19.5.978.
2. Jayasinghe Y., Simmons P.S. Fibroadenomas in adolescence. *Curr. Opin. Obstet. Gynecol.* 2009; 21:402–406.
3. Schnitt S.J., Collins L.C. Pathology of benign breast disorders. In: Harris J.R., Lippman M.E., Morrow M., Osborne C.K., editors. *Diseases of the Breast*. 4th ed. Wolters Kluwer-Lippincott Williams & Wilkins; Philadelphia, PA, USA: 2010. p. 69.
4. Nikumbh D.B., Desai S.R., Madan P.S., Patil N.J., Wader J.V. Bilateral giant juvenile fibroadenomas of breasts: A case report. *Patholog Res Int.* 2011; 2011:482046.
5. Roveda Júnior D., Badan G.M., Campos M.S.D.D.A., Maragno B., Pessanha L.B. Juvenile fibroadenoma. *Radiol Bras.* 2018;51(2):136–137. doi:10.1590/0100-3984.2016.0162.
6. de Vasconcelos Gaspar A., Melo L., Geraldes F., Belo J., Águas F. Breast pathology in adolescence. *Breast Dis.* 2021;40(4):269–274. doi:10.3233/BD-201043.
7. Mubarak F., Malick A., Sattar A.K. Breast development and disorders in children and adolescents. *Curr Probl Pediatr Adolesc Health Care.* 2023;53(7):101441. doi: 10.1016/j.cppeds.2023.101441.
8. Ezer S.S., Oguzkurt P., Ince E., Temiz A., Bolat F.A., Hicsonmez A. Surgical treatment of the solid breast masses in female adolescents. *J Pediatr Adolesc Gynecol.* 2013;26(1):31–35. doi: 10.1016/j.jpag.2012.09.004.
9. Maretz E., Vatopoulou A., Spyropoulou G.A., et al. Breast Disorders in Adolescence: A Review of the Literature. *Breast Care (Basel).* 2021;16(2):149–155. doi:10.1159/000511924.
10. Kim S.J., Park Y.M., Jung S.J., et al. Sonographic appearances of juvenile fibroadenoma of the breast. *J Ultrasound Med.* 2014; 33:1879–84.
11. Goel N.B., Knight T.E., Pandey S., Riddick-Young M., de Paredes E.S., Trivedi A. Fibrous lesions of the breast: imaging-pathologic correlation. *Radiographics.* 2005;25(6):1547–1559. doi:10.1148/rg.256045183.
12. Zhang M., Compton L., Hwang H., Hayes J.C. Radiologic-Pathologic Correlation of Fibroepithelial Lesions: A Pictorial Review. *J Breast Imaging.* 2022;4(5):513–519. doi:10.1093/jbi/wbac026.
13. Lerwill M.F., Lee A.H.S., Tan P.H. Fibroepithelial tumours of the breast-a review. *Virchows Arch.* 2022;480(1):45–63. doi:10.1007/s00428-021-03175-6.
14. Zmora O., Klin B., Iacob C., Meital A., Mendlovic S., Karni T. Characterizing excised breast masses in children and adolescents-Can a more aggressive pathology be predicted? *J Pediatr Surg.* 2020;55(10):2197–2200.
15. Zhang M., Arjmandi F.K., Porembka J.H., et al. Imaging and Management of Fibroepithelial Lesions of the Breast: Radiologic-Pathologic Correlation. *Radiographics.* 2023;43(11): e230051. doi:10.1148/rg.230051.
16. Ng W.K., Mrad M.A., Brown M.H. Juvenile fibroadenoma of the breast: treatment and literature review. *Can J Plast Surg.* 2011; 19:105–7.
17. Sosin M., Pulcrano M., Feldman E.D., et al. Giant juvenile fibroadenoma: a systematic review with diagnostic and treatment recommendations. *Gland Surg.* 2015; 4:312–21.
18. Jayasinghe Y., Simmons P.S. Fibroadenomas in adolescence. *Curr Opin Obstet Gynecol.* 2009; 21:402–6.
19. Greenberg R., Skornick Y., Kaplan O. Management of breast fibroadenomas. *J Gen Intern Med.* 1998; 13:640–5.
20. Eleftheriades A., Tsarna E., Toutoudaki K., et al. Giant Juvenile Fibroadenoma: Case Report and Review of the Literature. *J Clin Med.* 2023;12(5):1855. doi:10.3390/jcm12051855.