

УДК 616.381-006.327-092-091.8-07

С.Н. Потапов, Н.И. Горголь, И.В. Борзенкова, В.Д. Уржумов**

Харьковский национальный медицинский университет

**КУОЗ «ОКБ ЦЭМП и МК», г. Харьков*

НАБЛЮДЕНИЕ ИНТРААБДОМИНАЛЬНОГО ДЕСМОИДА

Приведен случай клинико-морфологического наблюдения интраабдоминального десмоида у пациентки 41 года с жалобами на потерю массы, недомогание, снижение аппетита. Данное наблюдение представляет клинический и морфологический интерес как редкое заболевание в структуре опухолей, в том числе фиброзных, вызвавшее определенные сложности в процессе клинической диагностики.

Ключевые слова: десмоид, опухоль, клиническая диагностика.

Десмоид (десмоидная опухоль, абдоминальный фиброматоз, десмоидная фиброма) представляет собой мезенхимальную опухоль мягких тканей, состоящую из дифференцированных фибробластов и избыточного количества коллагеновых волокон [1].

Точкой отсчета в изучении десмоида принято считать 1832 г., когда в медицинской литературе появилось первое описание этого заболевания. Английский хирург McFarlane представил данные об особых опухолях передней брюшной стенки, возникавших у женщин спустя некоторое время после родов [2]. J. Muller в 1838 г. дал этим опухолям название «десмоиды» (греч. desmos – связка), поскольку на разрезе узлы выглядели слоистыми, имели белый цвет и напоминали сухожилия [3].

В дальнейшем были описаны сходные по строению опухоли других локализаций, возникавшие не только у молодых женщин, но и у мужчин, а также детей [4, 5].

Десмоидные опухоли – достаточно редкая патология соединительной ткани. В целом, на них приходится 0,03 % от всех новообразований, и они составляют 3,5 % всех фиброзных опухолей. Десмоиды могут развиваться из мышечно-апоневротических структур практически любой анатомической области тела, включая брюшную стенку, грудную стенку, конечности, шею, малый таз, в ряде случаев наблюдается мультифокальный рост опухолей [6–9].

Согласно гистологической классификации ВОЗ, десмоиды относят к промежуточ-

ному типу фибробластических/миофибробластических опухолей, которые характеризуются агрессивным местным ростом, склонны к рецидивированию и не имеют метастатического потенциала [10].

Однако, несмотря на отсутствие морфологических признаков злокачественности, десмоиды отличает тяжелое клиническое течение, а инвазия опухолей в жизненно важные структуры тела, такие как сосуды и нервы, может вызвать тяжелые осложнения. Кроме того, десмоиды многократно рецидивируют после хирургического удаления, могут достигать огромных размеров и при ряде локализаций приводят к летальному исходу [11, 12].

Выделяют следующие виды десмоида: абдоминальный, экстраабдоминальный и интраабдоминальный.

Абдоминальный десмоид располагается в толще передней брюшной стенки и характеризуется инфильтративным ростом, может быть компонентом синдрома Гарднера (сочетание фиброматоза, семейного полипоза кишечника, остеом и эпителиальных кист кожи), часто встречается у женщин после родов. При пальпации определяется как плотное образование, подвижность которого зависит от степени инфильтрации окружающих тканей, иногда наблюдается прорастание десмоида в органы брюшной полости. Опухоль часто рецидивирует, нередко до 5–8 раз.

Экстраабдоминальный десмоид (агрессивный фиброматоз) наблюдается чаще у молодых людей, локализуется в зоне апоневрозов и фасций, преимущественно на ко-

нечностях, плечевом поясе, ягодицах. Нередко возникает на месте старых послеоперационных рубцов, медленно растет, инфильтрирует окружающие ткани; течение более агрессивное, чем абдоминального десмоида, часто рецидивирует. В процессе роста опухоль поражает мышцы, фасции, кости, суставы, стенки магистральных сосудов, крупных нервных стволов. Плотная волокнистая ткань прорастает на значительном участке в здоровые ткани, чем объясняется частое рецидивирование опухоли.

Интраабдоминальный десмоид встречается редко, развивается в брыжейке тонкой кишки и часто сочетается с полипозом толстой кишки (синдром Гарднера).

Ниже приводим случай клинкоморфологического наблюдения интраабдоминального десмоида. Больная Г., 41 года, поступила в КУОЗ «ОКБ ЦЭМП и МК» с жалобами на потерю веса, недомогание, снижение аппетита. Указанные симптомы появились за шесть месяцев до поступления и постепенно усиливались, присоединилась частичная непроходимость кишечника. При наружном осмотре больная пониженного питания, при пальпации в правой половине живота определяется малоподвижная плотная опухоль больших размеров. Рентгенологическое исследование тонкой кишки выявило дефект наполнения, было высказано предположение об опухоли тонкой кишки. При лапаротомии удалено опухолевидное образование плотной консистенции, в капсуле, исходящее из брыжейки тонкой кишки.

В патолого-анатомическое отделение на исследование был доставлен фрагмент тонкой кишки длиной 112 см с клиническим диагнозом в направлении «Лимфосаркома. Разлитой гнойный перитонит, компрессионная кишечная непроходимость».

При макроскопическом исследовании серозная оболочка указанного фрагмента кишки на всем протяжении была покрыта грязно-бурыми пленчатыми наложениями. На расстоянии 24 см от одного из краев резекции кишки определялось интимно связанное с ней уницентричное опухолевидное образование, размером 22×15×12 см, с четкими границами, в капсуле, исходящее из брыжейки тонкой кишки и врастающее в ее стенку (рис. 1). Образование имело хрящевидную консистенцию, на разрезе муарового

вида, серо-розового цвета, с очаговыми кровоизлияниями (рис. 2 и 3).



Рис. 1. Уницентричный опухолевый узел, исходящий из брыжейки тонкой кишки



Рис. 2. Вид десмоида на разрезе. Плотный, волокнистый узел в капсуле

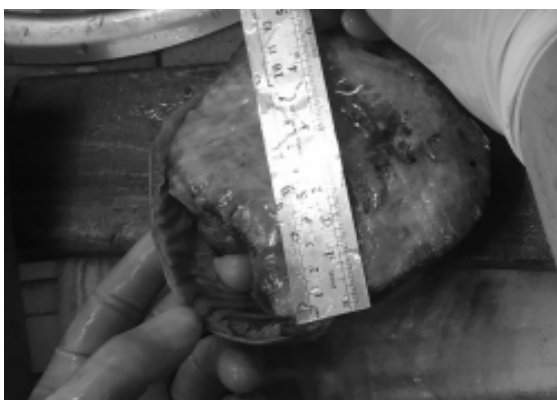


Рис. 3. Вид десмоида на разрезе. Опухоль врастает в стенку кишки

При этом инфильтрирующий рост определялся только лишь в месте соприкосновения опухоли со стенкой кишки (рис. 3), а в целом рост опухоли являлся экспансивным, что и привело к одновременному натяжению и компрессии прилежащих частей тонкой кишки и ее брыжейки. Последнее повлекло

за собой резкое сужение просвета кишки с развитием кишечной непроходимости, а также затруднение венозного кровотока в брыжейке и, как следствие, развитие венозного геморрагического инфаркта в самой кишке, а позже – фибринозно-гнойного перитонита (рис. 4).

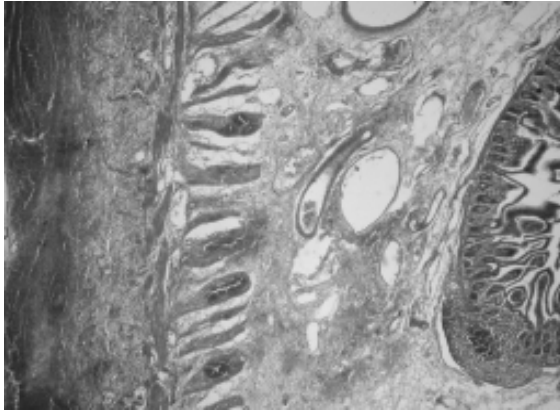


Рис. 4. Стенка кишки с выраженными дисциркуляторными расстройствами в виде выраженного венозного полнокровия и геморрагического пропитывания тканей с развитием очаговых венозных геморрагических инфарктов. Окраска гематоксилином и эозином. $\times 40$

Микроскопически ткань десмоида представлена фибробластами с минимальными различиями в размерах самих клеток и их ядер. Эти фибробласты расположены среди развитых коллагеновых волокон (рис. 5).

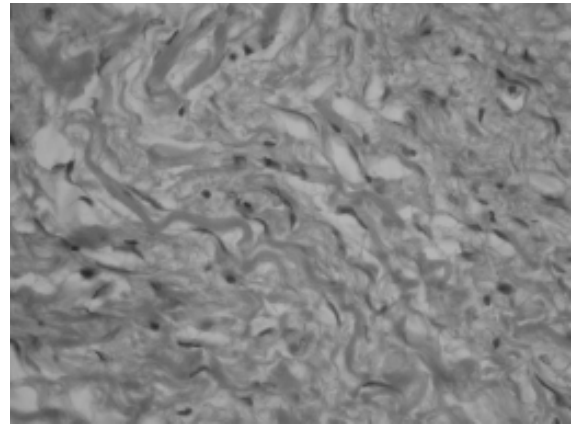


Рис. 5. Десмоид: фибробласты расположены среди развитых коллагеновых волокон. Окраска гематоксилином и эозином. $\times 400$

Данное наблюдение интраабдоминально-го десмоида представляет клинический и морфологический интерес как редкое заболевание в структуре опухолей, в том числе фиброзных, вызвавшее определенные сложности в процессе клинической диагностики.

Литература

1. *Ergeneli M.N.* Desmoid tumor of the vulva. A case report / M.N. Ergeneli, B. Demirham, E.H. Duran // *J. Reprod. Med.* – 1999. – Vol. 44, № 8. – P. 748–750.
2. *Mendez-Fernandez M.A.* The desmoid tumor: benign neoplasm, not a benign disease / M.A. Mendez-Fernandez, D.A. Gard // *Plast. Reconstr. Surg.* – 1991. – Vol. 87. – P. 956–959.
3. Surgery versus radiation therapy for patients with aggressive fibromatosis or desmoid tumors / J.J. Nuyttens, P.F. Rust, C.R. Thomas, A.T. Turrisi // *Cancer.* – 2000. – Vol. 88. – P. 1517–1523.
4. Full-term gestation and transvaginal delivery after wide resection of an abdominal desmoid tumor during pregnancy / A.J. Durkin, D.P. Korkolis, O. Al-Saif, E.E. Zervos // *J. Surg. Oncol.* – 2005. – Vol. 89, № 2. – P. 86–90.
5. *Elias D.* Treatment of desmoid tumors of the mesenteric root / D. Elias, G.P. Prezioso, A. Goharin // *Press. Med.* – 2000. – Vol. 29, № 8. – P. 408–412.
6. *Faulkner L.B.* Pediatric desmoid tumor: retrospective analysis of 63 cases / L.B. Faulkner, S.I. Hajdu, U. Kher // *J. Clin. Oncol.* – 1995. – Vol. 13. – P. 2813–2818.
7. *Izes J.K.* Regression of large pelvic desmoid tumor by tamoxifen and sulindac / J.K. Izes, L.N. Zinman, C.L. Larsen // *Urology.* – 1996. – Vol. 47. – P. 756–759.
8. *Middleton S.B.* Desmoids in familial adenomatous polyposis are monoclonal proliferations / S.B. Middleton, I.M. Frayling, R.K. Phillips // *Br. J. Cancer* – 2000. – Vol. 82, № 4. – P. 827–832.
9. *Rock M.G.* Extra-abdominal desmoid tumors / M.G. Rock, D.J. Pritchard, H.M. Reiman // *J. Bone Joint Surg. Am.* – 1984. – Vol. 66, issue 9. – P. 1369–1374.
10. *Fujimoto Y.* Aggressive fibromatosis in the neck. A case treated effectively by testolactone with a long follow-up study / Y. Fujimoto, K. Hidai // *Jpn. J. Surg.* 1990. – Vol. 20. – P. 453–457.
11. *Ковалев Д.В.* Агрессивный фиброматоз: современное состояние проблемы / Д.В. Ковалев, П.В. Колосов // *Анналы хирургии.* – 2002. – № 4. – С. 13–16.
12. *Middleton S.B.* Telomere length in familial adenomatous polyposis-associated desmoids / S.B. Middleton, K. Pack, R.K. Phillips // *Dis. Colon Rectum.* – 2000. – Vol. 43, № 11. – P. 1535–1539.

С.М. Потанов, Н.І. Горголь, І.В. Борзенкова, В.Д. Уржумов

СПОСТЕРЕЖЕННЯ ІНТРААБДОМІНАЛЬНОГО ДЕСМОЇДУ

Наведено випадок клініко-морфологічного спостереження інтраабдомінального десмоїду у пацієнтки 41 року зі скаргами на втрату маси, нездужання, зниження апетиту. Дане спостереження представляє клінічний і морфологічний інтерес як рідкісне захворювання в структурі пухлин, у тому числі фіброзних, що викликало певні складнощі в процесі клінічної діагностики.

Ключові слова: десмоїд, пухлина, клінічна діагностика.

S.N. Potanov, N.I. Gorgol, I.V. Borzenkova, V.D. Urzhumov

OBSERVATION OF INTRA-ABDOMINAL DESMOID

A clinico-morphological case of intra-abdominal desmoid in 41-year-old female patient has been observed. There were the complaints of weight loss, malaise, loss of appetite. This observation is of clinical and morphological interest being a rare case of abnormalities in the structure of tumors (including fibrous ones) which caused some difficulties in clinical diagnostics.

Key words: desmoid, tumor, clinical diagnostics.

Поступила 19.01.16