

Лутков М.А., Лазарев А.Ю.

## Экстраабдоминальный фиброматоз (десмоид) основания черепа: клиническое наблюдение

ГБОУ ВПО УГМУ «Уральский государственный медицинский университет» Министерства здравоохранения Российской Федерации, г. Екатеринбург

Lutkov M.A., Lazarev A.Ju

### Extraabdominal fibromatosis (Desmoid Tumor) of the skull base: a case report

#### Резюме

Десмоидный фиброматоз (ДФ) – доброкачественное медленно растущее, фибробластическое образование. Десмоиды характеризуются агрессивным местным ростом с высокой частотой рецидива и склонны к поражению соседних структур и органов. ДФ редко встречающаяся патология соединительной ткани в области головы и шеи, описываются единичные случаи с интракраниальным ростом. Цель лечения десмоидов преследует резекцию новообразования в максимальном объеме с последующей системной терапией для снижения частоты рецидивов и улучшение качества жизни больных. В этой статье мы описываем случай экстраабдоминального десмоидного фиброматоза основания черепа и придаточных у пациента 55 лет.

**Ключевые слова:** десмоидный фиброматоз, опухоли основания черепа, краниофациальная резекция, комбинированное лечение

#### Summary

Desmoid fibromatoses (DF) is a benign slowly growing fibroblastic neoplasm. Desmoid tumors characterized by aggressive local growth with a high rate of local recurrence and are prone to lesions of neighboring structures and organs. DF is rare disease of the connective tissue of head and neck are described in single cases. The goal of treatment this tumors is resection with maximum extent negative margins and subsequent systemic therapy to reduce the local recurrence and improving the quality of life of patients. In this article we present a case of 55 years old man with extra-abdominal desmoid fibromatosis of the anterior skull base.

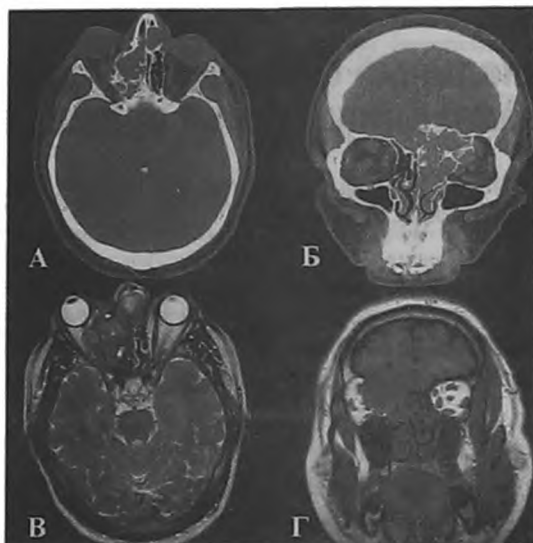
**Key words:** desmoid fibromatoses, skull base tumors, craniofacial surgery, combined treatment

#### Введение

Десмоидные фибромы или агрессивный фиброматоз (ДФ) представляют редкую патологию соединительной ткани, развивающиеся из мышечно-апоневротических стромальных структур с местно инвазивным ростом. Среди всех новообразований, на долю ДФ приходится 0,03-0,13%, частота встречаемости десмоидов в группе мягкотканых опухолей составляет не более 3,5%.

Согласно современной гистологической классификации опухолей мягких тканей ВОЗ (2007), ДФ относят к группе фиброматозов занимающих промежуточное положение между доброкачественными и злокачественными опухолями [2,3]. На сегодняшний день важным этиологическим фактором признаются наследственные патологические изменения соединительной ткани на фоне гиперэстрогемии. В 30-35% наблюдений десмоидная фиброма является компонентом синдрома семейного аденоматозного полипоза – Familial Adenomatous Polyposis (FAP) [4,5,6,8,17]. ДФ поражают в основном

лиц работоспособного возраста (медиана возраста 20-40 лет), в соотношении 1:6 среди мужчин и женщин [1,10,18]. Фиброматоз условно разделяют на абдоминальный (АД) – забрюшинного пространства, брыжейки и сальника, встречающийся в 20-35% и экстраабдоминальный (ЭД) – мягких тканей верхних конечностей, плечевого пояса, шеи, ягодиц - у 65-80% пациентов. Подобное деление необходимо для выбора тактики лечения, целью которого является снижение частоты рецидивов, улучшение качества жизни больных, уменьшение инвалидизации пациентов. Экстраабдоминальные десмоиды имеют преимущественно локальный характер роста и их можно эффективно лечить методом хирургической резекции с системной терапией в случае рецидива. Абдоминальные десмоиды с инфильтративным ростом более агрессивны и хирургическая резекция их в полном объеме ограничена. В связи с этим на первой линии лечения применяется системная терапия. При составлении алгоритма лечения рекомендуют ориентироваться на пол пациента, показа-



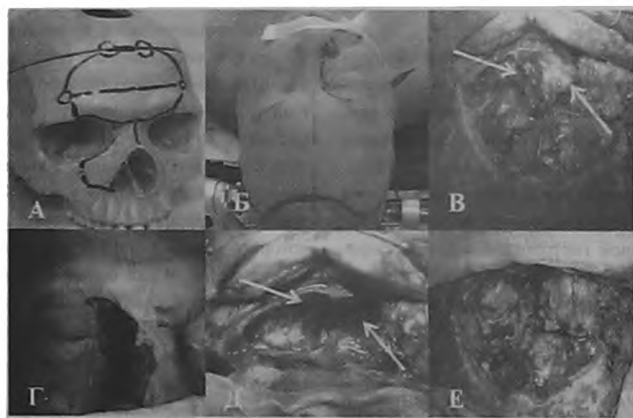
**Рисунок 1.** Диагностические данные нейровизуализации. А и Б – КТ томография, мягкотканый и костный режимы, определяется деструкция рещётчатого лабиринта и стенок орбит. В и Г – МР томография десмоидной опухоли в аксиальной и коронарной проекции.

тели концентрации половых гормонов в динамике, объеме поражения, его локализацию, количество и размер узловых образований. В общем объеме терапевтических мероприятий для получения стойкого положительного эффекта отмечается необходимость подведения лучевой терапии (ДЛТ) на очаг опухоли в суммарной очаговой дозе (СОД) 60-65 Гр., что дает положительный результат. [9,10,11,13,14,16,18]

Десмоидные опухоли основания черепа и придаточных пазух носа, как вариант экстраабдоминальной локализации, в клинической практике встречаются крайне редко (не более 3% случаев), с описанием единичных клинических наблюдений, что представляет значительный интерес данной локализации [1,4,7,12,14].

### Материалы и методы

В нашей клинике на лечении находился пациент, мужчина 55 лет с длительным анамнезом (более 2 лет) хронического воспалительного процесса в придаточных пазухах носа (ППН) с постепенным нарастанием симптомов зрительных нарушений справа. По данным общеклинического обследования и оценки неврологического статуса у больного диагностирован синдром основания передней черепной ямки (ПЧЯ) и признаки объемного воздействия на компоненты орбиты справа. По данным компьютерной томографии (КТ) и магнитно-резонансной томографии (МРТ) выявлен опухолевый процесс деструктивного характера в ППН, орбите с проникновением в центральные отделы полости черепа (рис.1).



**Рисунок 2.** Краниофациальный доступ с центральной резекцией опухоли. А и Б – схематическое изображение краниофациального доступа, В – интраоперационный вид десмоидной опухоли (указанно стрелками), Г – боковая ринотомия (интраоперационный вид), Д и Е – интраоперационный вид полости удаленной опухоли (со стороны полости черепа, указанно стрелками).

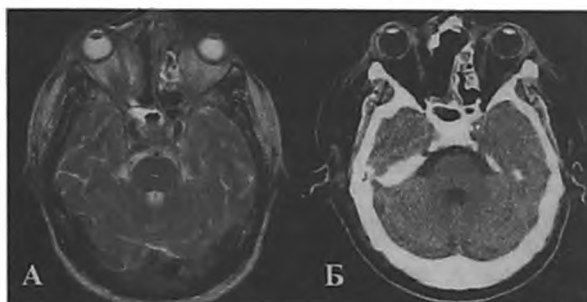


Рисунок 3. Диагностические данные контрольной нейровизуализации. А – МР томограмма, Б – КТ томография в отдалённом периоде наблюдения (22 мес.).

## Результаты и обсуждение

После подготовительного этапа больному проведено оперативное лечение с применением общей анестезии. Для доступа к опухоли был использован комбинированный субкраниальный и трансфациальный (латеральная ринотомия по Веберу) подход справа. Обнаружена узловая, неоднородная опухоль в псевдокапсуле, имела преимущественно экспансивный рост, выходя за пределы костных образований. Отмечено значительное разрушение основания ПЧЯ, крыши орбиты, распространение через передние ячейки решётчатой кости в полость носа с прорастанием верхней и средней носовых раковин. В области ольфакторной ямки имелась инфильтрация твёрдой мозговой оболочки (ТМО) с ростом опухолевого узла интракраниально. Масса была удалена единым костно-мягкотканым блоком вместе с участком поражённой ТМО основания ПЧЯ и носовыми раковинами с краями резекции от самого узла от 0,7 до 1,0 см (рис. 2). Дефект основания ПЧЯ и твёрдой мозговой оболочки был восстановлен послойно надкостнично-апоневротическим лоскутом на супраорбитальных сосудах и пластин Тахокомб®. Костные структуры крыши орбиты, участок дефекта лобной кости, медиальная стенка орбиты, восстановлены сетчатым титановым имплантом с фиксацией микровинтами. В послеоперационном периоде с целью профилактики ликворреи, до 5 суток оставлен люмбальный дренаж. В послеоперационном периоде КТ контроль выполнялся через 72 часа и ежегодно в течении наблюдения пациента после лечения (рис.3).

После удаления, по данным патогистологического исследования было получено заключение о десмоидной опухоли края резекции которой, не везде оказались негативными. С учётом этого и планируемой адьювантной ДЛТ дополнительно проведено иммуногистохимическое исследование материала (ИГХ), позволившее подтвердить агрессивный фиброматоз (положительные маркеры – В катенин, десмин, гладкомышечный актин) с индексом пролиферации Ki 67 3-5%. В послеоперационном периоде пациенту проведена ДЛТ в суммарной очаговой дозе 54 Гр. Катамнез наблюдения, контрольное обследование пациента в течении 8 лет (в соответствии с рекомендациями протокола NCCN v.2011, Russco 2010) [15] позволило зафиксировать отсутствие рецидива опухоли.

## Заключение

Агрессивный фиброматоз является редкой опухолевой патологией, прежде всего локализующейся в области передней брюшной стенки, мягких тканях туловища. Клинических наблюдений подобного новообразования в области основания черепа к настоящему времени описано небольшое количество. Основным вариантом лечения десмоидов любой локализации является максимальное хирургическое удаление с оставлением негативных краёв резекции в виду значительного риска возникновения местного рецидива. В описанном нами случае представлена тактика успешного лечения агрессивного фиброматоза основания черепа с применением принципов и методов краниофациальной онкологии дополненной лучевой терапией по радикальной программе. С нашей точки зрения описанный подход оказался оправданным, хотя и не может быть признан стандартом. Подобные процессы основания черепа по нашему мнению требуют индивидуального подхода при максимальном использовании диагностических и терапевтических методов. ■

*М.А. Лутков, ординатор-нейрохирург кафедры нервных болезней, нейрохирургии и медицинской генетики ГБОУ ВПО УГМУ «Уральский государственный медицинский университет» Министерства здравоохранения Российской Федерации, г. Екатеринбург. А.Ю. Лазарев, врач-нейрохирург отделение нейрохирургии №1. ГБУЗ СО СООД Свердловский областной онкологический диспансер, кафедра нервных болезней, нейрохирургии и медицинской генетики ГБОУ ВПО УГМУ «Уральский государственный медицинский университет» Министерства здравоохранения Российской Федерации, г. Екатеринбург. Автор, ответственный за переписку - Лазарев Андрей Юрьевич, 620029, Россия, Екатеринбург, ул. Соболева 29, тел. (343) 356-14-73, E-mail: laz-andrej@yandex.ru*

## Литература:

1. Ayala A.G., Ro J.Y., Goepfert H., Cangir A., Khorsand J., Flake G. *Desmoid fibromatosis: a clinicopathological study of 25 children. Semin. Diagn. Pathol.* 1986; 3:138-150.
2. *AJCC. Manual for staging of cancer - 7th ed. - Springer-Verlag, New York, 2010; P.648.*
3. Barnes L., Eveson J.W., Reichart P., Sidransky D. *World Health Organization Classification of Tumours. Pathology and Genetics of Head and Neck Tumours. IARC Press: Lyon, 2005; P.432*
4. Batsakis J.G., Raslan W. *Extra-abdominal desmoid fibromatosis. Ann. Otol. Rhinol. Laryngol.* 1994; 103:331-334.
5. Bulow S. *Incidence of associated diseases in familial polyposis coli. Semin Surg Oncol* 1987; 3:84-87.
6. Clark S.K., Phillips R.K. *Desmoids in familial adenomatous polyposis. Br J Surg.* 1996; 83:1494-1504
7. Jenny B., Kaye A.H., Gonzales M.F. *A ggressive intracranial fibro matosis : case report. J Clin. Neurosci.* 2002; 9:450-453.
8. Jones I.T., Jagelman D.G., Fazio V.W., Lavery I.C., Weakley F.L., McGannon E. *Desmoid tumors in familial polyposis coli. Ann Surg.* 1986; 204:94-97
9. Keil K.D., Suit H.D. *Radiation therapy in the treatment of aggressive fibromatoses (desmoid tumors). Cancer* 1984;54:205 1-2055
10. Leibel S.A., Wara W.M., Hill D.R. *Desmoid tumors: local control and patterns of relapse following radiation therapy. Int.J Radiat Oncol Biol Phys* 1983;9:1167-1171
11. Lim C.L., Walker M.J., Mehta R.R. *et al. Estrogen and antiestrogen binding sites in desmoid tumors. Eur J Cancer. Clin. Oncol.* 1986; 22:583-587
12. Oswaldo Inacio de Tella Jr., Luciano R. Franca Silva, Joao N.S., Marco A.H. *Aggressive intracranial fibromatosis: case report. Neuropsiquiatr.* 2006; 64(2-B):516-519.
13. Reitamo J.J. *The desmoid tumor IV. Choice of treatment, results, complications. Arch. Surg.* 1983; 18:1318-1322
14. Spear M.A., Jemmings L.C., Mankin H.J. *Individualizing management of aggressive fibromatoses. Int J Radiat Oncol Biol Phys* 1998;40:637-645
15. *National Comprehensive Cancer Network. NCCN Clinical Practice Guidelines in Oncology Head and neck cancers. Version 2.2011.*
16. Hansmann A., Adolph C., Vogel T. *High dose tamoxifen and sulindac as first-line treatment for desmoid tumors. Cancer* 100:612-620, 2004
17. Heinimann K., Mullhaupt B., Weber W. *Phenotypic differences in familial adenomatous polyposis based on APC germline mutation status. Gut* 1998; 43:675-679
18. Higaki S., Tateishi A., Ohno T. *Surgical treatment of extra-abdominal desmoid tumours (aggressive fibromatoses). Int. Orthop.* 1995; 19:383-389.