

Филиппова, О.Е. Ефименко // Бюллетень медицинской науки. – 2017. – №2 (6). – С. 34-37

4. Климова О.И. Клинико-лабораторные особенности острых кишечных инфекций с синдромом гемоколита у детей / О.И. Климова, Н.В. Гончар, Л.А. Алексеева, Ю.В. Лобзин // Журнал инфектологии. – 2019. – №3 (11). – С. 54-60

5. Комарова А.М. Синдром гемоколита: трудности дифференциальной диагностики в практике врача педиатра / Комарова А.М., Ермоленко К.Д., Раздьяконова И.В. // Здоровье – основа человеческого потенциала: проблемы и пути их решения. – 2018. – №1 (13). – С. 244-253

УДК 616-006.327.03

**Кузнецов Т.Я., Логинова Д.С., Степанов Н.Н., Черненко М.А.,  
Сабадаш Е.В.**

**КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ: ФИБРОМАТОЗ ДЕСМОИДНОГО ТИПА**

Кафедра фтизиатрии и пульмонологии  
Уральский государственный медицинский университет  
Екатеринбург, Российская Федерация

**Kuznetsov T.Y., Loginova D.S., Stepanov N.N., Chernenko M.A., Sabadash E.V.  
CASE REPORT: DESMOID-TYPE FIBROMATOSIS**

Department of Phthisiology and Pulmonology  
Ural State Medical University  
Yekaterinburg, Russian Federation

Email: darr.loginova@gmail.com

**Аннотация.** В статье рассматривается клинический случай экстраабдоминальной десмоидной фибромы.

**Annotation.** The article describes the clinical case of extraabdominal desmoid fibroma.

**Ключевые слова:** десмоидная фиброма, агрессивный фиброматоз, клинический случай.

**Key words:** desmoid fibroma, aggressive fibromatosis, clinical case.

**Введение**

Фиброматоз десмоидного типа (синонимы: десмоидная фиброма, агрессивный фиброматоз) – это патологическое новообразование соединительной ткани, развивающееся из дифференцированных фибробластов и коллагеновых волокон. Особенностью данной опухоли является сочетание признаков доброкачественности и злокачественности. При отсутствии клеточного атипизма, метастазирования и отрицательного общего влияния на организм десмоидная фиброма склонна к рецидивированию, обладает быстрым,

агрессивным, местнодеструктурирующим ростом. В популяции данная патология встречается редко – в 0,03% случаев всех новообразований [2], поражает, в основном, лиц трудоспособного возраста, чаще женщин.

Исторически принято делить десмоидные фибромы на абдоминальные и экстраабдоминальные. Из экстраабдоминальных чаще встречаются опухоли плечевого пояса, грудной клетки и паховой области. Агрессивный фиброматоз не имеет излюбленной локализации или патогномоничных симптомов, в связи с чем диагностика бывает затруднена. Клинически ведущим признаком является наличие опухолевого инфильтрата, другие симптомы – боль, нарушения чувствительности, ограничение подвижности суставов – появляются позднее и являются следствием инвазии в соседние ткани. Рутинные лабораторные анализы обычно не имеют отклонений от нормы. В 70% случаев имеется повышение эстрадиола в периферической крови вне зависимости от пола пациента. Лучевые методы диагностики позволяют визуализировать мягкотканое объемное образование, иногда выявляется симптом «хвоста», указывающий на распространение фиброматоза вдоль фасции [2]. Малая информативность неинвазивной диагностики определяет обязательную морфологическую верификацию опухоли перед началом лечения. Проводится ножевая биопсия [2], так как агрессивный фиброматоз обладает различными типами гистологической структуры [4].

Лечение десмоидных фибром индивидуально, отсутствует четкий алгоритм лечебных мероприятий [1]. Возможно применение хирургических методов, антигормональной, лучевой и химиотерапии или их комбинаций. Некоторые авторы указывают на возможность самостоятельной регрессии опухоли [2]. Эффективность различных вариантов лечения находится под вопросом из-за редкости данной патологии, что определяет малое количество клинических исследований, соответствующих принципам доказательной медицины. Рецидивы после проведенного лечения отличаются большей агрессивностью и тяжестью течения [1]. Проводится диспансерное наблюдение в течение всей жизни пациента.

Прогноз считается благоприятным, однако многое зависит от локализации опухоли, скорости ее роста и частоты рецидивирования, которые могут привести к инвалидизации пациента и летальному исходу.

Редкость десмоидных фибром, малая доказательная база, поражение преимущественно работоспособного населения, отсутствие универсального подхода к лечению и тяжесть рецидивов определяют актуальность данной статьи и необходимость в привлечении внимания практикующих врачей к данной патологии.

**Цель исследования** – демонстрация клинического случая агрессивного фиброматоза.

#### **Материалы и методы исследования**

Изучены и проанализированы научные публикации, посвященные проблеме десмоидного фиброматоза, по наиболее доступным отечественным и

иностранным базам данных за последние 5 лет. Были проанализированы данные истории болезни, лабораторных и инструментальных методов исследования пациента С., проходившего лечение осенью 2019 года в Уральском научно-исследовательском институте фтизиопульмонологии.

### **Результаты исследования и их обсуждение**

Пациент С., 61 год, поступил в Туберкулезное легочно-хирургическое отделение УНИИФ 31.10.2019 для проведения оперативного лечения новообразования в грудной клетке. Жалобы на момент поступления: малопродуктивный кашель с вязкой мокротой слизистого характера, чувство жжения в мягких тканях грудной клетки справа, периодические колющие боли в грудной клетке справа.

Анамнез заболевания: изменения в легких были выявлены в июне 2019 г. по данным флюорографического исследования. Был направлен на КТ органов грудной клетки. Заключение КТ от 21.06.2019: новообразование в S1 правого легкого 76\*47\*46 мм, инвазия в 1,2 межреберные промежутки и 1,2 ребро. Был направлен в Свердловский областной онкологический диспансер. В качестве первичной тактики было выбрано наблюдение. Была проведена трепан-биопсия. Результат гистологического исследования от 12.08.19: веретенчатая опухоль, иммуногистохимически – фиброматоз десмоидного типа, ki67 – 2-4%. Морфологическая диагностика проведена верно, использован правильный тип биопсии [2, 3].

Описание КТ от 05.09.2019: В паренхиме лёгких очаговых и фокусных изменений нет. Справа в верхушечном отделе, в проекции S I-II, определяется крупное объёмное образование, широко прилежащее к рёберной поверхности грудной клетки изнутри. Размеры образования 50x70x45мм, контуры ровные, крупнобугристые. Образование прорастает мягкие ткани I-II межрёберных промежутков, отмечается деструкция пластинок соответствующих рёбер в виде «изъеденности» края. Патологических переломов нет. Плотность образования в среднем 38НУ, признаков некроза нет. Образование не прорастает лёгочную паренхиму, чётко отграничено от лёгкого. По данным ПЭТ КТ от 10.09.19 образование имеет высокую метаболическую активность. После консультации с торакальным хирургом был направлен на плановое оперативное лечение.

Из объективного статуса на себя обращает внимание отсутствие изменений аускультативной и перкутативной картины легких, отсутствие ухудшения общего состояния и потери веса. Изменений в лабораторных анализах нет. Противопоказаний к оперативному лечению нет.

21.11.19 была проведена резекция опухоли грудной стенки справа, 1 и 2 ребер, отдельно удалён опухолевый узел, уходящий под плечевую артерию. Это говорит об опасном местоположении опухоли, угрозе прорастания в толщу сосуда. Полученный операционный материал (рис. 1) был отправлен на гистологическое исследование. Диагноз десмоидной фибромы подтвержден.



Рис. 1. Операционный препарат десмоидной фибромы пациента С

В послеоперационном периоде осложнений не было. По данным цифровой рентгенографии от 26.11.19 новообразование удалено полностью, патологических изменений в легких нет. Пациент выписан под наблюдение и лечение онколога по месту жительства.

**Выводы:**

1. В лечении агрессивного фиброматоза необходима совместная работа врачей разных специальностей и профилей.
2. Профилактическая флюорография позволяет заподозрить бессимптомные патологии органов грудной клетки
3. Морфологическое исследование является основополагающим в дифференциальной диагностике десмоидных фибром и других новообразований.

**Список литературы:**

1. Хвастунов Р.А. Десмоидная фиброма. Этапное, органосохранное хирургическое лечение / Р. А. Хвастунов, П. В. Мозговой, А. А. Луковскова, А. А. Юсифова // Волгоградский научно-медицинский журнал. – 2017. – С. 54-57
2. Ganeshan D. Current Update on Desmoid Fibromatosis. / Ganeshan D., Amini B., Nikolaidis P., Assing M., Vikram R. // Journal of Computer Assisted Tomography. – 2019. – № 43(1). – P. 29–38
3. Kasper B. An update on the management of sporadic desmoid-type fibromatosis: a European Consensus Initiative between Sarcoma Patients EuroNet (SPAEN) and European Organization for Research and Treatment of Cancer (EORTC), Soft Tissue and Bone Sarcoma Group (STBSG). / Kasper B., Baumgarten C., Garcia J., Bonvalot S., Haas R., Haller F., Hohenberger P., Penel N., Messiou C., van der Graaf W.T., Gronchi A. // Annals of Oncology. – 2017. – № 28(10). – P. 2399–2408
4. Riyam T. Zreik Morphologic Spectrum of Desmoid-Type Fibromatosis / Riyam T. Zreik, Karen J. Fritchie // American Journal of Clinical Pathology. –2016. – Vol. 445. – P.332–340