

## ДЕСМОИДНАЯ ОПУХОЛЬ СРЕДОСТЕНИЯ: 6-ЛЕТНЕЕ КЛИНИЧЕСКОЕ НАБЛЮДЕНИЕ ПОСЛЕ КОМБИНИРОВАННОГО ЛЕЧЕНИЯ (СЛУЧАЙ ИЗ ПРАКТИКИ)

**Б.Т. Мадиев<sup>1</sup>, Н.Ф. Кротов<sup>2</sup>, А.Э. Расулов<sup>1</sup>, Т.В. Чернышева<sup>1</sup>**

Республиканский онкологический научный центр Министерства здравоохранения Республики Узбекистан, г. Ташкент<sup>1</sup>

ФГБУ «НИИ онкологии им. Н.Н. Петрова» Минздрава России, г. Санкт-Петербург<sup>2</sup>

100174, Республика Узбекистан, г. Ташкент, ул. Фаробий, 383, e-mail: [baха\\_bum@mail.ru](mailto:baха_bum@mail.ru)<sup>1</sup>

### Аннотация

Экстраабдоминальный десмоид – новообразование с пограничной биологической природой и склонностью к частому местному рецидивированию. Представлен случай успешного лечения редкой локализации этой опухоли с поражением структур средостения. Длительный безрецидивный период (в течение 6 лет) после лечения обусловлен применением методов комбинированного лечения.

**Ключевые слова:** десмоидная опухоль, средостение.

Термин «агрессивный фиброматоз» (экстраабдоминальный десмоид) впервые был введен в 1939 г., хотя эта опухоль была описана намного раньше – в 1832 г. Под экстраабдоминальным десмоидом понимают опухолевидное разрастание фибробластической ткани неясной этиологии, вовлекающее в процесс как поперечнополосатые мышцы, так и фасциально-апоневротические структуры. Десмоиды занимают промежуточное место между фибромами и фибросаркомами, в средостение они могут проникать из межреберных мышц. Чаще всего они имеют вид узловых образований или плотных инфильтратов без четких границ. Длительное время опухоль остается безболезненной [1–5].

В связи с тем, что данные опухоли никогда не дают метастазов, формально их относят к доброкачественным новообразованиям. Но за счет агрессивного роста и склонности к многократным рецидивам после хирургического лечения, частота которых достигает 80–90%, они более соответствуют злокачественным опухолям. При любой локализации десмоида радикальным методом лечения является широкое иссечение опухоли в пределах здоровых тканей. Даже расширенные операции не всегда позволяют избежать рецидива. При повторных операциях длительность безрецидивного периода сокращается, несмотря на выполнение обширных вмешательств. Поэтому лучевая и химиотерапия в комбинации с операцией более эффективны при лечении десмоидных опухолей мягких тканей [1–5].

Представляем клиническое наблюдение комбинированного лечения больной с десмоидной опухолью заднего средостения справа, врастающей в ребра, мягкие ткани грудной стенки, остистые отростки грудных позвонков.

*Больная Т., 1995 г.р., в ноябре 2009 г. отметила появление болей и припухлости по задней поверхности правой половины грудной клетки. В конце 2008 г. впервые отметила появление болей. В декабре 2009 г. из-за нарастания болевого синдрома, появления припухлости обратилась в поликлинику по месту жительства, где при рентгенографии грудной клетки выявлена опухоль заднего средостения справа. При поступлении в торакальное отделение Республиканского онкологического научного центра состояние больной оценено как среднетяжелое. При осмотре по задне-нижней поверхности правой половины грудной клетки пальпировалось умеренно-болезненное, неподвижное образование, плотной консистенции, размерами 12×10 см.*

*По данным МСКТ грудной клетки и брюшной полости (30.12.09): в нижнем отделе правого гемиторакса и в паравертебральной области определялось структурное образование, с четкими контурами, размерами 135×134×167 мм, плотностью +28+35 ед.Х. Располагаясь кнаружи от париетального листка брюшины, опухоль отодвигала диафрагму и печень кпереди, с признаками прорастания в мягкие ткани спины, 11 и 12 ребра и VTh11, VTh12 справа. Образование, прилегая к верхнему полюсу правой почки, деформировало печень, без признаков прорастания. Признаков прорастания в*

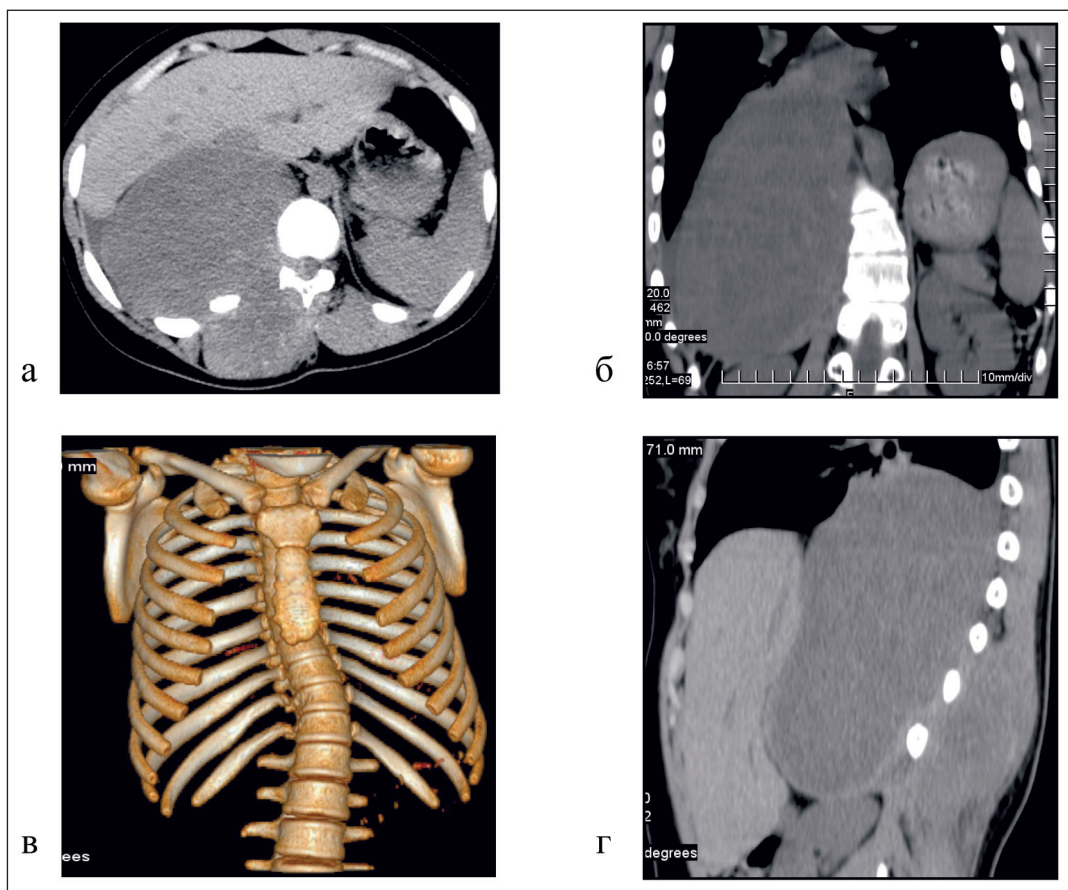


Рис. 1. Компьютерная томография органов грудной клетки (поперечные, фронтальные и сагитальные срезы): а – опухоль размерами 135×134×167 мм, плотностью +28+35 ед.Х., расположена в задне-нижнем средостении, с инфильтрацией в мягкие ткани грудной клетки; б – пораженный нижний отдел правого гемиторакса, со сдавлением печени и легочной ткани; в – краевая деструкция 11, 12 ребер справа; г – образование в паравертебральной области, отодвигает диафрагму и печень кпереди, с инфильтрацией в мягкие ткани спины, 11 и 12 ребра и VTh 11, VTh 12 справа, прилежит к верхнему полюсу правой почки

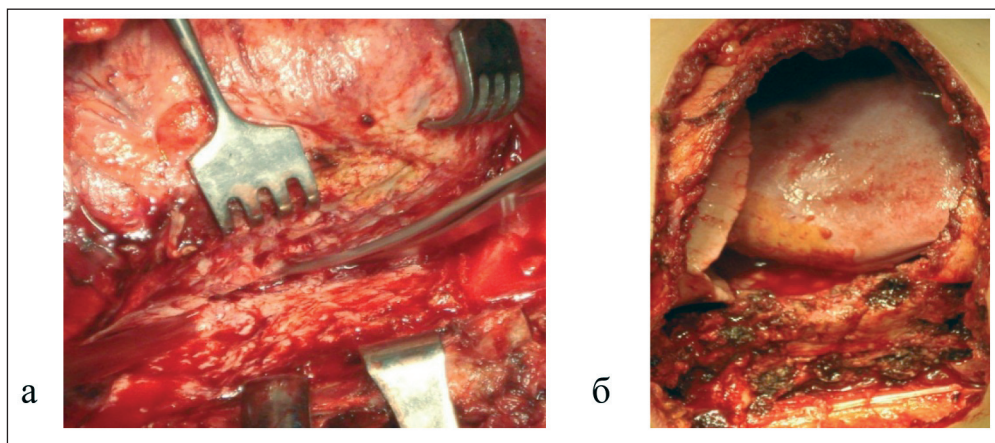


Рис. 2. Этап оперативного вмешательства: а – выделение опухоли от позвоночника; б – вид ложа опухоли, слева верхний край – легкое, справа – купол диафрагмы

нижнюю полую вену не выявлено (рис. 1). При МРТ грудного отдела позвоночника (18.01.10) выявлены признаки гигантского объемного образования мягких тканей паравертебральной области на уровне нижнегрудного отдела с инфильтрацией дужек и отростков позвонков VTh11–12 и глубоких мышц спины на этом уровне. Прорастания в дуральный мешок и инфильтрации в спинной мозг не отмечает-

ся. По данным МСКТ грудной клетки, МРТ грудного отдела позвоночника, УЗИ шейно-надключичных областей, печени, забрюшинного пространства отдаленных метастазов не выявлено.

19.10.2010 выполнена открытая биопсия выступающей части опухоли в паравертебральной области справа. Гистологическое заключение: десмоидная опухоль.



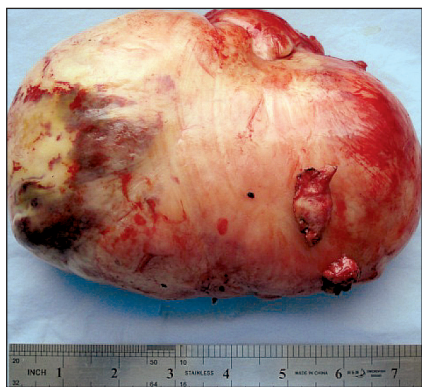


Рис. 3. Макропрепарат: опухоль плотно-эластической консистенции, белесоватого цвета, округлой формы

Больная оперирована 28.01.2010, выполнено удаление образования задне-нижнего средостения справа с резекцией задних отделов 9, 10 и 11 ребер и остистых отростков VTh11-12. Ход операции: в положении больной на левом боку, над выступающей частью образования произведена задне-боковая торакотомия длиной до 30 см, разрез кожи в 9–10 межреберье, от предпозвоночной линии до передней подмышечной линии. Выступающая часть образования отделена от окружающих тканей и мышц, при этом отмечена инфильтрация в *m. latissimus dorsi*, 9, 10 и 11 ребра на протяжении 5–8 см, начиная от уровня позвоночно-реберного сочленения. Основание наружной части опухоли выделено с пересечением длинной мышцы спины в пределах здоровых участков. В интактном от образования участке – 10 межреберье – вскрыта правая плевральная полость. При ревизии плевральной полости – выпота нет, париетальная и висцеральная плевро без патологических высыпаний. Опухоль занимала практически 1/3 правого гемиторакса, преимущественно располагаясь в задне-нижнем средостении, признаков прораста-

ния в паренхиму легкого не выявлено. Основанием опухоли являлся реберно-позвоночный угол, в проекции 9, 10 и 11 ребер и тел 10, 11 и 12 грудных позвонков. Выполнено пересечение указанных ребер в пределах здоровых тканей (рис. 2). Далее поэтапно выделены участки опухолевой ткани от тел пораженных позвонков, в промежутках между остистыми отростками и дужками тел позвонков, с резекцией остистых отростков, без вскрытия дурального мешка. Макропрепарат удален. Дренажированы плевральная полость, ложе мягких тканей груди. Рана ушита окружающими тканями с ликвидацией ложа. Интраоперационная кровопотеря составила 600 мл.

Удаленная опухоль плотной консистенции, белесоватого цвета, округлой формы, размерами 15–20 см в едином блоке с участками 9, 10, 11 ребер (рис. 3). Гистологическое заключение (04.02.2010): десмоидная опухоль.

Послеоперационное течение гладкое, рана зажила первичным натяжением, больная выписана на 18-е сут после операции.

В марте – августе 2010 г. больной проведено 4 курса химиотерапии по схеме: винбластин 10 мг внутривенно, каждую неделю однократно; метотрексат 25 мг внутримышечно, каждую неделю однократно; тамоксифен 40 мг per os ежедневно; и курс дистанционной лучевой терапии на ложе удаленной опухоли, СОД 40 Гр.

Пациентка находится под динамическим наблюдением в течение 6 лет. При контрольных обследованиях, включая МСКТ, признаков рецидива опухолевого процесса не отмечено.

Таким образом, основным методом лечения мезенхимальных новообразований средостения – десмоидной опухоли – является комплексное лечение, включающее химиолучевую и гормональную терапию в сочетании с хирургическим вмешательством.

#### ЛИТЕРАТУРА

1. Давыдов М.И., Мачаладзе З.О., Полоцкий Б.Е., Карселадзе А.И., Савёлов Н.А. Мезенхимальные опухоли средостения. Обзор литературы. Сибирский онкологический журнал. 2008; 1: 64–74.
2. Мачаладзе З.О., Давыдов М.И., Полоцкий Б.Е., Карселадзе А.И., Савёлов Н.А. Хирургическое лечение мезенхимальных опухолей. Хирургия. Журнал им. Н.И. Пирогова. 2008; 4: 43–47.
3. Fujinaga K., Sakamoto S., Sawada Y., Tanaka J., Mizumoto T. Recurrent mediastinal desmoid tumor treated by surgical resection; report of a case. Kyobu Geka. 2012; 65 (3): 252–4.

4. den Bakker M.A., Marx A., Mukai K., Ströbel P. Mesenchymal tumours of the mediastinum – part I. Virchows Arch. 2015; 467 (5): 487–500. doi: 10.1007/s00428-015-1830-8.

5. den Bakker M.A., Marx A., Mukai K., Ströbel P. Mesenchymal tumours of the mediastinum – part II. Virchows Arch. 2015; 467 (5): 501–517. doi: 10.1007/s00428-015-1832-6.

Поступила 29.02.16  
Принята в печать 29.04.16

#### СВЕДЕНИЯ ОБ АВТОРАХ

**Маднёров Бахтиёр Тошпулатович**, старший научный сотрудник, соискатель, Республиканский онкологический научный центр Министерства здравоохранения Республики Узбекистан (г. Ташкент, Республика Узбекистан). E-mail: baxa\_bum@mail.ru.

**Кротов Николай Федорович**, профессор, доктор медицинских наук, заведующий научным отделом хирургической онкологии, ФГБУ «НИИ онкологии им. Н.Н. Петрова» Минздрава России (г. Санкт-Петербург, Российская Федерация). E-mail: krotov\_nikolay@mail.ru

**Расулов Абдугаффар Элманович**, кандидат медицинских наук, заведующий торакальным отделением, Республиканский онкологический научный центр Министерства здравоохранения Республики Узбекистан (г. Ташкент, Республика Узбекистан). E-mail: dr.rasulov\_a@mail.ru.

**Чернышева Татьяна Викторовна**, врач анестезиолог-реаниматолог, Республиканский онкологический научный центр Министерства здравоохранения Республики Узбекистан (г. Ташкент, Республика Узбекистан). E-mail: info@ronc.uz.

**Авторы данной статьи подтвердили отсутствие финансовой поддержки / конфликта интересов, о котором необходимо сообщить**

## DESMOID TUMOR OF THE MEDIASTINUM: A 6-YEAR CLINICAL FOLLOW-UP AFTER THE COMBINED MODALITY TREATMENT: A CASE REPORT

**B.T. Madiyrov<sup>1</sup>, N.F. Krotov<sup>2</sup>, A.E. Rasulov<sup>1</sup>, T.V. Chernyshova<sup>1</sup>**

National Cancer Research Center, the Republic of Uzbekistan, Tashkent, Russia<sup>1</sup>

N.N. Petrov Research Institute of Oncology, St-Petersburg, Russia<sup>2</sup>

383, Farobiy str., 100174-Tashkent, Republic of Uzbekistan e-mail: baxa\_bum@mail.ru<sup>1</sup>

### Abstract

Extra-abdominal desmoids are tumors with borderline biologic behavior and tendency to frequent local recurrence. The paper presents a case of successful treatment of this rare tumor with involvement of mediastinal structures. The combined modality treatment resulted in 6-year disease-free survival.

**Key words: desmoid tumor, mediastinum.**

### REFERENCES

1. Davidov M.I., Machaladze Z.O., Polotsky B.E., Karseladze A.I., Savyelov N.A. Mesenchymal mediastinal tumors (Literature review). *Sibirskiy onkologicheskiy zhurnal*. 2008; 1: 64–74. [in Russian]

2. Machaladze Z.O., Davidov M.I., Polotsky B.E., Karseladze A.I., Savyelov N.A. Surgery for mesenchymal tumours of the mediastinum. *Khirurgiia (Mosk)*. 2008; 4: 43–47. [in Russian]

3. Fujinaga K., Sakamoto S., Sawada Y., Tanaka J., Mizumoto T. Recurrent mediastinal desmoid tumor treated by surgical resection; report of a case. *Kyobu Geka*. 2012; 65 (3): 252–4.

4. den Bakker M.A., Marx A., Mukai K., Ströbel P. Mesenchymal tumours of the mediastinum – part I. *Virchows Arch*. 2015; 467 (5): 487–500. doi: 10.1007/s00428-015-1830-8.

5. den Bakker M.A., Marx A., Mukai K., Ströbel P. Mesenchymal tumours of the mediastinum – part II. *Virchows Arch*. 2015; 467 (5): 501–517. doi: 10.1007/s00428-015-1832-6.

Received 29.02.16

Accepted 29.04.16

### ABOUT THE AUTHORS

**Madiyrov Bakhtiyor T.**, Senior Researcher, National Cancer Research Center, the Republic of Uzbekistan (Tashkent, Republic of Uzbekistan). E-mail: baxa\_bum@mail.ru.

**Krotov Nikolai E.**, MD, Professor, Head of Surgical Oncology, N.N. Petrov Research Institute of Oncology (St.-Petersburg, Russian Federation). E-mail: krotov\_nikolay@mail.ru.

**Rasulov Abdugaffar E.**, MD, PhD, Head of Thoracic Department, National Cancer Research Center, the Republic of Uzbekistan (Tashkent, Republic of Uzbekistan). E-mail: dr.rasulov\_a@mail.ru.

**Chernyshova Tatiana V.**, Anesthesiologist-resuscitator, National Cancer Research Center, the Republic of Uzbekistan (Tashkent, Republic of Uzbekistan). E-mail: info@ronc.uz.

**Authors declare lack of the possible conflicts of interests**