

ГИГАНТСКИ БЕДРЕН ЛИПОСАРКОМ (КЛИНИЧЕН СЛУЧАЙ)

Явор Григоров¹, Венелин Симеонов¹, Ина Чаирова¹, Антонина Гегова¹,
Румен Кальонски¹, Дико Бошнаков², Светла Георгиева³

¹Болница „Лозенец“ - гр. София

²МБАЛ „Св. Анна“, Медицински университет - Варна

³МБАЛ - Бургас

GIANT THIGH LIPOSARCOMA. A CASE REPORT

Yavor Grigorov¹, Venelin Simeonov¹, Ina Chairova¹, Antonina Gegova¹,
Rumen Kalionski¹, Diko Boshnakov², Svetla Georgieva³

¹Lozenetz Hospital – Sofia, Bulgaria

²St. Anna University Hospital, Medical University of Varna

³MHAT - Burgas

Въведение: Липосаркомът представлява хетерогенна група адипоцитни тумори, в която клетките се диференцират в липобласти и липоцити. Туморът с локализация в крайниците засяга по-често мъжете. Рядко се появява преди 20-годишна възраст. Заболявания като обезитас, подагра, псориазис и др. изглежда предразполагат към развитието на този вид тумор.

За да бъде отнесен един липом и липосарком към групата на «гигантските», трябва да е най-малко 10 см. в едно от измеренията или да тежи минимум 1000 грама. Описаният в настоящата статия бедрен липосарком е с уникални за България размери един от най-големите, отделяни изобщо в световната практика.

Цел: Да обърне внимание на трудностите, свързани с хирургичното отстраняване на гигантски дедиференциран бедрен липосарком, както и на късното метастазиране на подобни тумори.

Пациент и метод: Представеният пациент е мъж на 74 г. с гигантски, бедрен липосарком, тежащ 7.65 кг. на който бе приложена ексцизия на туморната маса „en bloc“.

Резултати: До настоящия момент, година и половина след отстраняване на тумора, пациентът е без данни за рецидив. Не са регистрирани локални или далечни метастази. Функционалното състояние на крайника е много добро.

Заключение: Гигантските бедрени липосаркоми са истинско хирургично предизвикателство. Винаги са разположени в близост до бедрения СНС, ангажират мускули и съдове, често разрастват проксимално от lig. inguinale

Introduction: Liposarcoma is a heterogeneous group of adipocyte tumors in which cells differentiate into lipoblasts and lipocytes. Tumor localized in the extremities affects men more often. It rarely occurs before age 20. Diseases such as obesitas, gout, psoriasis, etc. seem to predispose to the development of this type of tumor. Lipomas (liposarcoma) are considered „giant“, if they exceed 10 cm in one dimension or weigh at least 1000 grams. The thigh liposarcoma described in this article is the biggest reported in Bulgaria and one of the largest excised in the world practice.

Aim: The aim of this article is to draw attention to the difficulties associated with the surgical removal of a giant de-differentiated femoral liposarcoma, as well as the late metastases of such tumors.

Patients and methods: The patient presented is a 74-year-old male with a giant thigh liposarcoma weighing 7.65 kg, which has been subjected to an en bloc tumor excision.

Results: Up to now, a year and a half after surgery, no recurrence or metastases have been detected. The functional state of the limb is very good.

Conclusion: Giant thigh liposarcomas are a real surgical challenge. They are always located near the femoral vessels, engaging muscles and vessels, often growing proximal to lig. inguinale.

Keywords: giant tumor, en bloc excision, liposarcoma, malignant tumor

Ключови думи: гигантски тумор, ексцизия „en bloc“, липосарком, малигнен тумор

ВЪВЕДЕНИЕ

Липосаркомът представлява хетерогенна група адипоцитни тумори, в която клетките се диференцират в липобласти и липоцити и според много автори е най-честият сарком на меките тъкани. Туморът с локализация в крайниците засяга по-често мъжете. Рядко се появява преди 20-годишна възраст. Някои заболявания, като обеситас, подагра, псориазис и др. могат да предразположат към развитието на този вид тумори. Хистологичните разновидности на адипоцитните тумори, съгласно СЗО (2013 г.), са представени в Таблица 1.

Таблица 1. Адипоцитни тумори, съгласно СЗО 2013

Адипоцитни тумори съгласно СЗО 2013	
Междинна (локално агресивна форма)	Злокачествени адипоцитни тумори
Атипичен липоматозен тумор/добре диференциран липосарком	Дедиференциран липосарком
	Миксоиден липосарком
	Плеоморфен липосарком
	Липосарком, неспецифициран по друг начин

Високодиференцираните форми могат да претърпят трансформация към дедиференцирана форма, най-често в ретроперитонеалното пространство и дълбоките междумускулни пространства на крайниците, места където туморът може дълго време да остане недиагностициран и да достигне големи размери. Оперативната техника, която се прилага за отстраняване на образуването, се определя от вида и разпространението му според класифи-

кацията на Enneking и най-често представлява органсъхраняваща операция (широка, радикална резекция) или ампутация. Лъчетерапията и адювантната химиотерапия след отстраняване на добре диференцираните форми не са индицирани (1). Химиотерапията, основана на ифосфамид, се препоръчва за плеоморфен тип липосарком, а трабектедин (ET743) е показан в случаи на метастатичен миксоген липосарком.

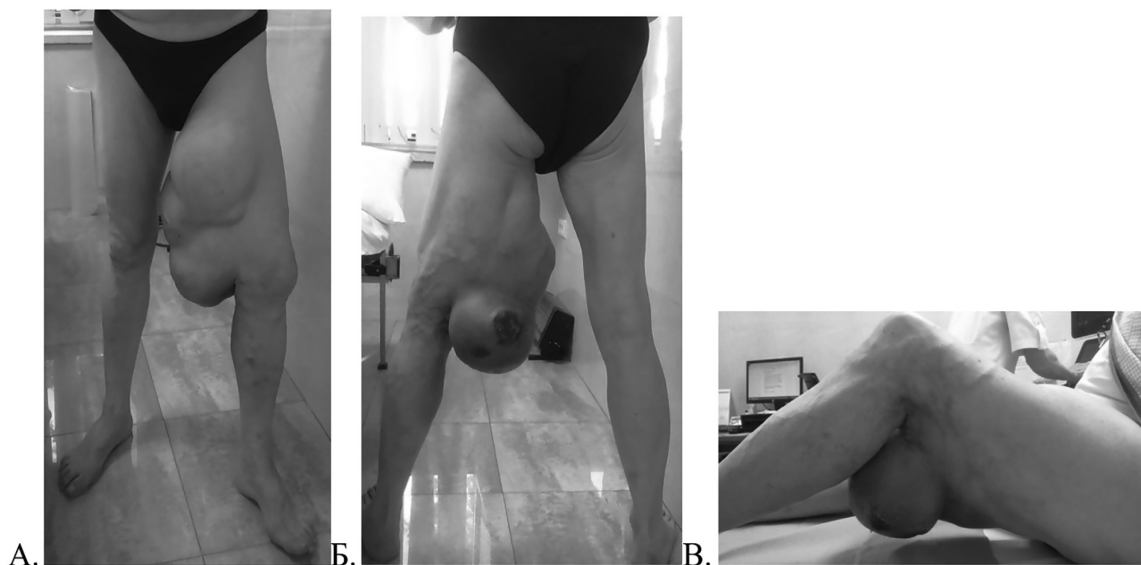
Според Sanchez и съавт., за да бъде отнесен един липом и липосарком към групата на „гигантските“, същият трябва да е най-малко 10 см. в едно от измеренията или да тежи минимум 1000 грама (2). Според достъпната литература, описаният в настоящата статия бедрен липосарком е с уникални за България размери и един от най-големите отделяни изобщо в световната практика.

ПАЦИЕНТ И МЕТОД

Представеният пациент е мъж на 74 години (Д. Л. Ж, ИЗ № 1748, 26.04.2017 г.), който постъпи за първи път в клиниката с оплаквания от болка и наличие на голяма подутина по медиалната страна на лява бедрена област, с давност повече от 10 години. Същата нараствала по-интензивно в последно време. Не е провеждано лечение.

По предно-медиалната страна на лявата бедрена и колянна област бе разположена огромна туморна формация, с разязвяване в дисталната си част. Подкожната съдова мрежа бе разширена (Фиг. 1). Образуването бе с мека, еластична консистенция и леко болезнено при палпация. В ингвиналната област се палпираха патологично увеличени регионални лимфни възли. Пациентът беше със затруднена походка, но се придвижваше без помощни средства.

Лабораторните изследвания насочваха единствено към лекостепенна анемия и леко повишени нива на кръвната захар. Данните от направения ЯМР свидетелстваха



Фиг. 1. А, Б, В - диагностични фотоснимки, наличие на огромна туморна формация, с разязвяване в дисталната си част и силно разширена подкожната съдова мрежа

за огромна мекотъканна туморна формация с морфология на липосарком (Фиг. 2). Компютърната томография (КТ) на белия дроб не разкри патологични промени.

на туморна формация с небогато кръвоснабдяване, с разпад в средната и дистална част. Главната хилусна артерия на тумора изхождаше директно от средната трета



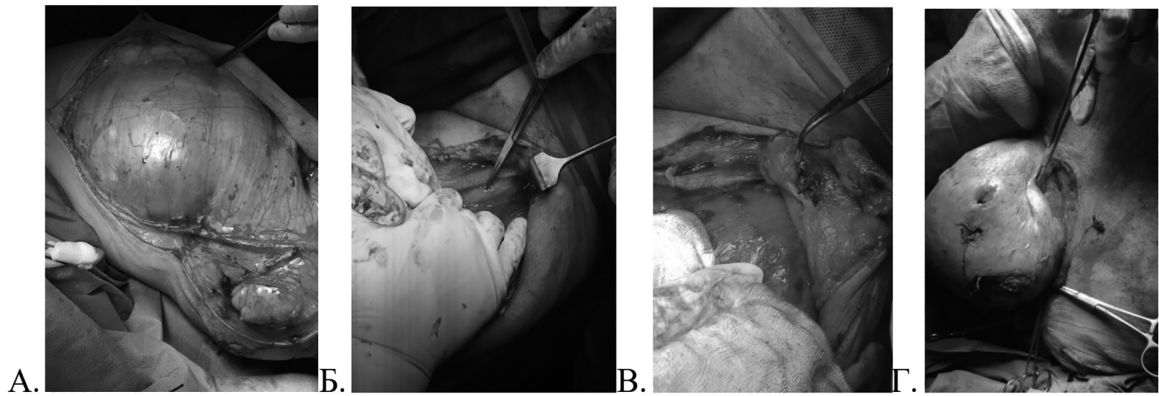
Фиг. 2. Диагностичен ядрено-магнитен резонанс (ЯМР). (А) – напречен образ, (Б, В) – надлъжен образ

Ултразвуковото изследване на коремните органи показва паренхимно увреждане на десния бъбрек и малки конкременти в левия. От раната в дисталната част на тумора се изолира *Klebsiella* и *Enterococcus faecalis*.

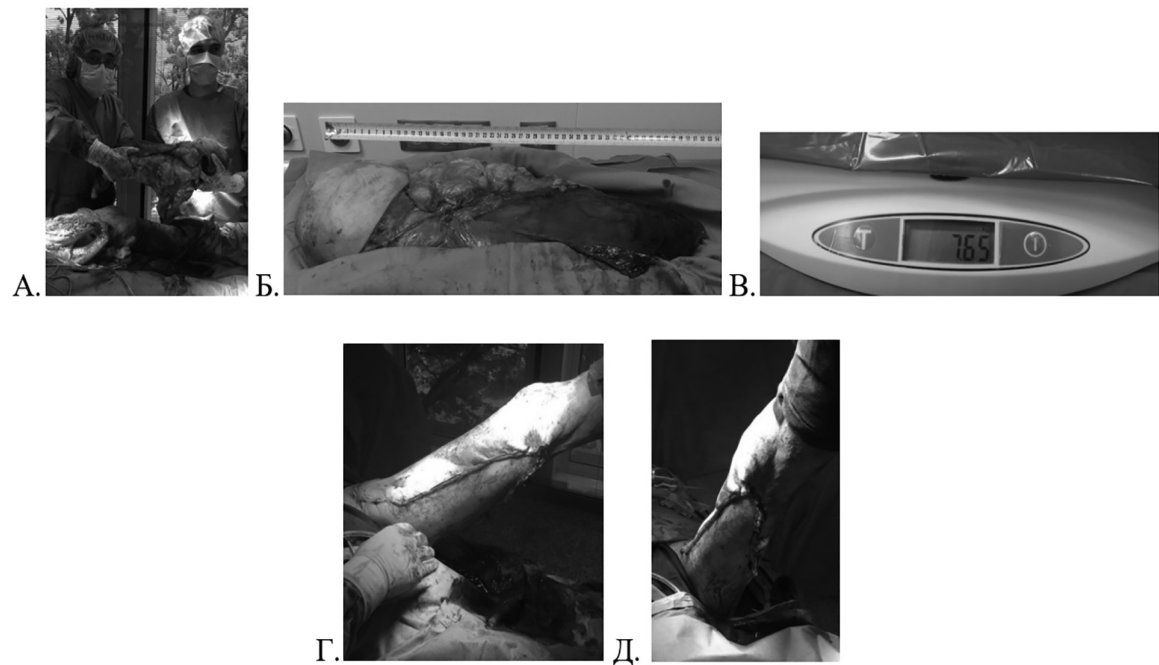
Поради очевидната злокачествена компонента на тумора, големите му размери и нееднородна структура, както и поради високия риск от метастазиране, се премина директно към отстраняването му, без предварителна биопсия. Интраоперативната находка разкри гигантска мекотъкан-

на *a. femoralis*.

Операцията включваше ексцизия на саркома en bloc, без да бъде нарушена целостта му, заедно с патологично променените 2 ингвинални лимфни възела с диаметър 3-5 см. и завърши с локална кожна пластика. Отделните етапи на хирургичната интервенция, макроскопският вид на тумора и оперативната рана непосредствено след затварянето ѝ са представени на Фиг. 3 и 4.



Фиг. 3. А. Отпрепариране на кожата и подкожната тъкан, лигиране на повърхностните съдове. Б. Проникване в дълбочина и проксимално до бедрения СНС. В. Отпрепариран, преди да бъде ексцизиран, ингвинален лимфен възел. Г. Оформяне на дисталната част от кожния разрез, осигуряващ ексцизия на дисталната, разязвена част на тумора заедно с кожната покривка, далеч от фистулите



Фиг. 4. А, Б, В. Макроскопски вид на тумора с тегло 7.65 кг. и дължина 52 см., ексцизиран *en bloc*. Г, Д. Оперативната рана е окончателно затворена чрез локална кожна пластика

Хистопатологичната находка разкри инвазивен плеоморфен липосарком (миксоматозен, склерозиращ, епителоиден вариант) с елементи на атипичен липоматозен тумор (добре диференциран тип) (Фиг. 5). На Фиг. 5 (А) е представен участък, включващ дъно на кожен дефект, достигащ до ретикуларната дерма в дълбочина, наличие на повърхностна фибриноидна некроза с кръвоизливи (черна стрелка), с гнойна инфилтрация (бял кръг) и пролиферация на

грануляционна тъкан, както и масивна инфилтрация от мезенхимен тумор в дермата и хиподермата в дълбочина (бял квадрат). На Фиг. 5 (Б) е изобразен участък с доминираща морфологична картина на високодиференциран липосарком, като в част от тумора се наблюдават огнища на некроза с възпалителна реакция (черен кръг) или образували се относително големи кистични пространства (черни правоъгълници), част от които са тапицирани от ати-

пични кубични епителни клетки (по-малкия правоъгълник). Фиг. 5 (В) илюстрира друг участък на липосаркома, съчетаващ морфологични белези на високодиференциран липосарком с изразени епителоидни туморни трансформации, наличие на туморни клетки, тапициращи кистичните лезии (означени с черни квадрати) с подчертан полиморфизъм и единични атипични митози. На Фиг. 5 (Г) е представена морфологичната картина на тумора в участък с доминиращ склеротичен вариант, особено изразен в зоните, обградени с черен овал и черен кръг. Хистологичната находка на Фиг. 5 (Д) показва доминиращ склеротичен вариант на липосаркома с наличие на многобройни дисеминирани единични (черни стрелки) и групи, предимно в миксоидни участъци (черен кръг и черен овал), гигантски атипични туморни клетки. Хистологичните промени в двата ексцизирани, патологично увеличени ингвинални лимфни възела свидетелстват за хроничен, неспецифичен склерозиращ (продуктивен) лимфаденит.

Следоперативният период протече сравнително гладко. Не се наложи кръвопреливане на пациента. Оперативните

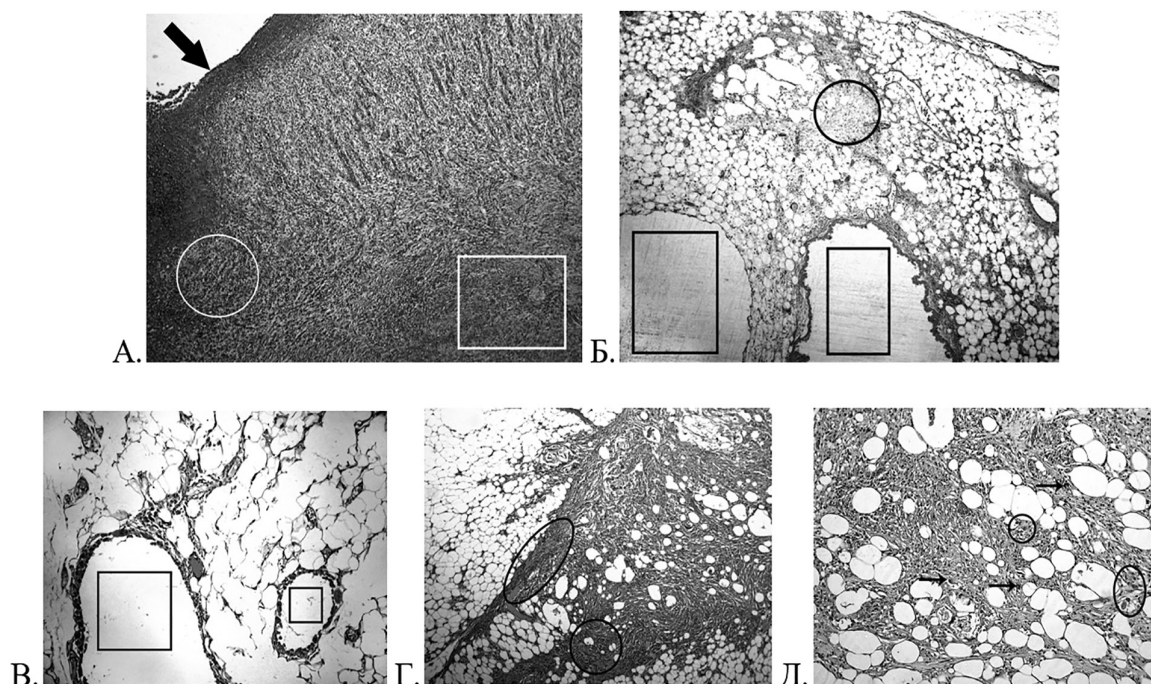
рани зараснаха първично, с изключение на малък участък в дисталната част, от който се появи кратковременна негноевидна секреция. Конците бяха свалени 3 седмици след интервенцията. Пациентът бе вертикализиран в деня след операцията и проведен курс лечебна физкултура (ЛФК).

РЕЗУЛТАТИ

До настоящия момент, година и половина след отстраняване на тумора, пациентът е без данни за рецидив. Не са регистрирани локални или далечни метастази. Функционалното състояние на крайника е много добро.

ДИСКУСИЯ

Един от най-големите кожни липоми, за които има съобщение, е описан от Brandler (3) през 1894 г. Същият е тежал 22.7 кг. и е бил разположен в лявата скапуларна област на 26-годишен мъж. През 2014 год. Bertozzi E. и съавт. съобщават за успешно отстранен 8-килограмов бедрен липосарком (4). Представеният случай е показателен. Бедрените липосаркоми могат да достигнат чудовищни размери. Въпреки неблагоприятната хистологична характеристика на някои от тях, очевидно те къс-



Фиг. 5. А, Б, В, Г, Д. Хистологична находка (виж текста)

но метастазират. Най-често използваните оперативни методи за отстраняване на бедрените липосаркоми включват органсъхраняващи интервенции. Поради нееднородният характер на тумора, вземането на биопсия, особено иглена, преди основната операция при наличие на ЯМР, не е оправдано, както поради риска от нарушаване целостта на тумора, така и от възможността да се попадне в нетипична за образуванието тъкан.

ЗАКЛЮЧЕНИЕ

Гигантските бедрени липосаркоми са истинско хирургично предизвикателство. Винаги са разположени в близост до бедрения СНС, ангажират мускули и съдове, често разрастват проксимално от *lig. inguinale*.

ЛИТЕРАТУРА

1. Murray F. Brennan, Cristina R. Antonescu, Robert G. Maki. Management of soft tissue sarcoma. Science+Business Media New York 2013, (92 – 105).
2. Sanchez MR, Golomb FM, Moy JA, Potozkin JR. (1993) Giant lipoma: case report and review of the literature. J Am Acad Dermatol 28: 266-268.
3. Aydoglu, Eser, Yyldyrym, Serkan, Eker, Guniz, Akoz, Tayfun. Giant Lipoma of the Back. Dermatologic Surgery: January 2004 - Volume 30 - Issue 1 - p 121-122
4. Bertozzi E., Migliano E., Cristiani R., Mazzaracchio D., Visca P., Biagini R., Bucher S. Giant Mixed Lipoma/ Liposarcoma of the Thigh: Diagnostic Approaches and Surgical Management. Surgery Curr Res 4:206. October 28, 2014. doi:10.4172/2161-1076.1000206.

Адрес за кореспонденция:

Д-р Явор Г. Григоров, д.м.
Болница „Лозенец“
ул. „Козяк 1“
1407 София
e-mail: yavorgrigorov@yahoo.com
тел.: 00359 888 004 954
00359 2 960 7586
