Опыт хирургического лечения десмоидных фибром абдоминальной и интраабдоминальной локализации

В.М. ХОМЯКОВ, В.В. ЧЕРЕМИСОВ*, А.В. ЧАЙКА, Л.А. ВАШАКМАДЗЕ, С.Л. ДАРЬЯЛОВА, О.В. НОВИКОВА, А.К. КОСТРЫГИН

Московский научно-исследовательский онкологический институт им. П.А. Герцена Минздрава РФ

Experience of surgical treatment of abdominal and intraabdominal desmoid fibromas

V.M. KHOMYAKOV, V.V. CHEREMISOV, A.V. CHAIKA, L.A. VASHAKMADZE, S.L. DAR'YALOVA, O.V. NOVIKOVA, A.K. KOSTRYGIN

P.A. Gertsen Moscow Research Cancer Institute, Ministry of Health, Russian Federation

Представлены результаты лечения десмоидных фибром (ДФ) абдоминальной и интраабдоминальной локализации. Группу с абдоминальными ДФ составили 19 пациенток (15 больных с первичной опухолью, 4 с рецидивом после хирургического лечения); всем удалось выполнить радикальные (R0) операции, у 17 пациентов удаление опухоли сопровождалось пластикой брюшной стенки синтетическим имплантом. Широкое иссечение окружающих тканей и мышечно-апоневротического слоя передней брюшной стенки позволило достичь длительного безрецидивного периода (наблюдались больные в сроки от 4 до 60 мес без признаков рецидива заболевания). Вторую группу составили 28 больных с интраабдоминальными ДФ. Операции выполнены 11 (35,2%) больным, у 3 из них — повторные (по поводу рецидивов), всего 14 операций. В радикальном объеме (R0) выполнено 11 (78,6%) операций, в циторедуктивном (R2) — 1 (7%), в 3 (21,4%) наблюдениях выполнена эксплоративная лапаротомия (из-за вовлечения брыжеечных сосудов). Комбинированное лечение проведено 4 (14,3%) больным. 14 (50%) пациентов получали консервативное лечение в связи с нерезектабельной опухолью (химио-, гормоно-, лучевую терапию). Оперированные больные находились под наблюдением в сроки от 11 до 156 мес, медиана — 63,2 мес. Рецидив развился у 4 (40%) из 10 больных, оперированных в объеме R0. При интраабдоминальных ДФ допускается циторедуктивный объем операции (R1/R2), но даже при нерезектабельном процессе и эксплоративном характере вмешательства возможна стабилизация и регрессия опухоли на фоне химио-, гормоно- и лучевой терапии в различных их сочетаниях с сохранением хорошего качества жизни.

Ключевые слова: десмоидные фибромы, опухоли передней брюшной стенки, десмоидные фибромы забрюшинного пространства, хирургическое лечение.

It is presented the treatment results of abdominal and intraabdominal desmoid fibromas. Group of abdominal localization included 19 patients. 15 of them had primary tumors, 4 — recurrent tumors after surgical treatment. Radical (R0) operations were performed in all cases. Tumor removal was associated with plastic of abdominal wall by synthetic implant in 17 patients. Wide excision of surrounding tissues and musculo-aponeurotic layer of anterior abdominal wall allows to achieve long-term disease-free period. There weren't recurrent symptoms in terms from 4 to 60 months of observation. The second group included 28 patients with intraabdominal desmoid fibromas. Operations were performed in 11 (35.2%) patients including 3 cases of reoperations. There were 14 operations. Radical (R0) volume was applied in 11 (78.6%) operations, cytoreductive (R2) volume — in 1 (7%) operation. Explorative laparotomy was used in 3 (21.4%) cases because of involvement of mesenteric vessels. Combined treatment was performed in 4 (14.3%) patients. 14 (50%) patients received conservative therapy because of unresectable tumor including chemo-, hormone- and radiotherapy. Operated patients were under observation in terms from 11 to 156 months, median was 63.2 months. Recurrence developed in 4 of 10 (40%) patients after R0-surgery. Cytoreductive (R1/R2) volume is admitted for intraabdominal desmoid fibromas. But even in case of unresectable process and explorative intervention stabilization and regression of tumor is possible by means of chemo-, hormone- and radiotherapy in different combination. It allows to preserve a good life quality.

Key words: desmoid fibromas, tumors of anterior abdominal wall, desmoid fibromas of retroperitoneal space, surgical treatment.

Введение

Десмоидные фибромы — ДФ (синоним — агрессивный фиброматоз) — мезенхимальные опухоли, развивающиеся из дифференцированных фибробластов и избыточного количества коллагеновых волокон, относятся к промежуточному типу фибробластических опухолей, характеризующихся местно-деструирующим, инвазивным ростом, высоким потенциалом рецидивирования и отсутствием способности к метастазированию.

ДФ развиваются из мышечно-апоневротических структур и могут встречаться в любой анатомической области (брюшная, грудная стенка, брюш-

© Коллектив авторов, 2014

*e-mail: doctorcheremisov@yandex.ru

ная полость, забрюшинное пространство, малый таз, конечности и т.д.). Десмоиды могут также развиваться из рубцов, оставшихся после операций на брюшной полости или травм.

ДФ представляют собой довольно редкое заболевание соединительной ткани, их частота составляет 2—4 на 1 000 000 человек, они составляют не более 0,01—0,03% среди всех опухолей мягких тканей [8].

В современной классификации ДФ выделяют абдоминальные, локализующиеся в мягких тканях передней брюшной стенки, интраабдоминальные, исходящие из мезенхимальных структур брыжейки кишки, забрюшинного пространства и малого таза, экстраабдоминальные (локализуются на голове, шее, конечностях, плечевом поясе, грудной стенке, в поясничной области), а также мультифокальные.

Актуальность изучения этого заболевания обусловлена тем, что ДФ поражает в основном молодых, социально активных людей, большинство которых составляют женщины репродуктивного возраста: соотношение женщины/мужчины составляет 6:1 [4]. Заболевание характеризуется тяжелым клиническим течением, частым рецидивированием и в итоге снижением или полной утратой трудоспособности, а иногда приводит к летальному исходу.

Низкая частота ДФ в популяции объясняет редкость публикаций, посвященных хирургическому лечению этих опухолей абдоминальной и интраабдоминальной локализации, и, за небольшим исключением, эти сообщения представляют собой описания отдельных клинических наблюдений. Так, МНИОИ им. П.А. Герцена располагает в целом сравнительно большим опытом лечения больных с ДФ различных локализаций (более 500 наблюдений), при этом ДФ с локализацией в мягких тканях брюшной стенки диагностированы у 18%, интраабдоминальные опухоли — у 10% больных [4]. Несмотря на относительную редкость, интраабдоминальная локализация является существенно более серьезной в отношении прогноза и угрозы развития фатальных осложнений. По данным литературы, неблагоприятный прогноз связан с возможностью вовлечения в опухолевый процесс органов желудочно-кишечного тракта и мочевыводящих путей с развитием их обструкции [2, 3, 7].

Диагноз ДФ устанавливается на основании клинических данных (наличие пальпируемой опухоли), результатов лучевых методов исследования (УЗИ, МРТ, СКТ) и гистологического подтверждения диагноза по данным биопсии (трепанобиопсия, открытая биопсия, тотальная биопсия).

В этиологии абдоминальных и интраабдоминальных десмоидов значительную роль играют мутации в гене APC, отвечающие за развитие синдрома семейного полипоза толстой кишки (синдрома Гарднера). Риск развития десмоида при синдроме Гарднера в 850 раз выше, чем в общей популяции. Общая частота возникновения ДФ у больных с синдромом Гарднера варьирует от 6 до 12%, в связи с этим некоторые исследователи рассматривают десмоиды как экстраинтестинальную манифестацию синдрома семейного аденоматозного полипоза толстой кишки [5].

Выявление мутаций в гене APC указывает на необходимость хирургического или эндоскопического лечения полипоза толстой кишки как облигатного предрака. В ряде наблюдений операции по поводу полипоза (субтотальная или тотальная колэктомия) проводят одновременно с удалением абдоминальной или интраабдоминальной ДФ.

Для лечения ДФ применяют хирургические вмешательства, лучевую терапию, гормональную терапию и химиотерапию, а также их сочетания. Несмотря на определенные достижения в консервативном лечении ДФ, связанные с открытием гормональной зависимости этих опухолей, большинство авторов рассматривают хирургический метод в качестве основного [1, 5, 7, 8].

Хирургические вмешательства при забрюшинных ДФ характеризуются высокой сложностью и риском, что связано с большими размерами опухолей, отсутствием псевдокапсулы, вовлечением магистральных ветвей брыжеечных сосудов, которые нередко проходят в толще опухоли, а также трудностями в определении истинных границ измененных и здоровых тканей во время операции.

Попытки радикального удаления крупных десмоидов забрюшинного пространства сопряжены с высоким риском массивной интраоперационной кровопотери и необходимостью резекции тонкой и толстой кишки на большом протяжении в случае вовлечения брыжеечных сосудов, а также в связи с полипозом (колэктомия), что может приводить к тяжелым нарушениям пищеварения (синдром короткой кишки) и инвалидизации. Все это обусловливает высокий процент пробных и нерадикальных вмешательств при забрюшинных ДФ.

Показаниями к лучевой терапии, химиотерапии и гормонотерапии ДФ являются нерезектабельные опухоли, наличие остаточной опухоли после нерадикальной операции (R1/R2), нерезектабельные или многократные рецидивы после оперативного лечения [2, 4]. Частота рецидивов после хирургического лечения колеблется от 12 до 44% [4]. По данным литературы, основными прогностическими факторами, влияющими на длительность безрецидивного периода, являются радикализм операции с оценкой хирургических краев (p<0,001) и индекс пролиферативной активности клеток опухоли Ki-67 (p<0,002) [3, 6, 8].

Материал и методы

Отделение торакоабдоминальной хирургии МНИОИ им. П.А. Герцена за прошедшие 5 лет рас-

полагает опытом лечения 47 пациентов с диагнозом: десмоидная фиброма брюшной стенки и брюшной полости. Женщин было 39 (83%), мужчин — 8 (17%). Возраст больных варьировал от 15 до 69 лет (в среднем 36,7±3,3 года).

В связи с существенными различиями в течении, прогнозе, подходах к лечению представленный контингент больных разделили на две основные группы. В 1-ю группу включены 19 пациенток в возрасте от 24 лет до 61 года, у которых опухоль локализовалась в мягких тканях брюшной стенки (абдоминальные десмоиды). 2-ю группу составили 28 больных (20 женщин и 8 мужчин) с локализацией опухоли в брюшной полости и забрюшинном пространстве (интраабдоминальные десмоиды).

Большинство больных обратились за медицинской помощью с жалобой на наличие пальпируемого образования в мягких тканях брюшной стенки или в брюшной полости либо на увеличение живота. В качестве методов первичной диагностики применяли УЗИ, СКТ, МРТ. Важным этапом постановки диагноза ДФ любой локализации являлось гистологическое исследование трепанобиоптата опухоли, поскольку ни один из перечисленных выше методов инструментального обследования не позволяет достоверно судить о гистологической природе опухоли мягких тканей.

В нашем исследовании основным методом лечения ДФ был хирургический: из 47 больных оперированы 30 (68%), при этом трем из них выполнены повторные оперативные вмешательства по поводу рецидивов (всего 33 операции).

В группе абдоминальных ДФ первичная опухоль передней брюшной стенки диагностирована у 15 больных, рецидив ДФ после хирургического и лучевого лечения в других лечебных учреждениях — у 4. У 16 больных опухоль локализовалась в прямых мышцах, у 2 — в косых и поперечных, у 1 пациентки опухоль вовлекала одновременно несколько мышц (прямую, косые и поперечную).

Всем больным указанной группы удалось выполнить радикальные операции в объеме R0, что достигалось обширной резекцией мышечно-апоневротического слоя передней брюшной стенки на всю толщу. У 17 пациентов удаление опухоли сопровождалось пластикой брюшной стенки синтетической сеткой. Для замещения обширных хирургических дефектов брюшной стенки использовали синтетические сетки фирмы «Ethicon».

В период до 2009 г. использовали плетеные однокомпонентные или двухкомпонентные сетки (проленовые или проленово-викриловые), требующие восстановления целостности брюшины, что достигалось путем оментопластики или имплантации фрагмента консервированной твердой мозговой оболочки. С 2009 г. в МНИОИ успешно применяют композитную сетку Proceed («Ethicon») с антиадгезивной поверхностью, пропитанной слоем окисленной регенерированной целлюлозы, препятствующей формированию спаечных сращений с органами брюшной полости.

Проанализировав прежний опыт, мы разработали универсальный подход к хирургическому лечению ДФ с локализацией в прямой мышце живота (с вовлечением косых мышц или без него). Доступ — срединный разрез. Кожу и подкожную клетчатку отсепаровывают в обе стороны, освобождая передний листок апоневроза таким образом, чтобы после удаления пораженной мышцы с каждой стороны оставалось не менее 3—4 см свободного апоневроза для фиксации сетки **(рис. 1, а)**. В процессе мобилизации кожно-жировых лоскутов временно отсекают пупочное кольцо. Вскрывают апоневроз по белой линии живота. Пораженную мышцу с передним и задним листками влагалища отделяют от предбрюшинной клетчатки и поперечной фасции. Производят субтотальную резекцию пораженной прямой мышцы от реберной дуги до симфиза в едином блоке с влагалищем **(см. рис. 1, б)**. В случае локализации опухоли небольших размеров (до 3 см) в верхней или нижней трети мышцы можно резецировать соответствующие $^{2}/_{3}$ мышцы без потери радикализма. При прорастании опухоли до брюшины производят иссечение пораженного участка брюшины и поперечной фасции с входом в брюшную полость. Дефект брюшины восстанавливают, фиксируя большой сальник по периметру дефекта брюшины. Остатки резецированных мышц обшивают непрерывным обвивным швом рассасывающейся нитью. Производят пластику образовавшегося дефекта передней брюшной стенки синтетической сеткой (20×25 см), располагая ее поверх апоневроза с нахлестом 3—4 см **(см. рис. 1, в)**. Сетку фиксируют к апоневрозу двумя рядами отдельных узловых швов нерассасывающейся нитью (пролен, нуролон) по периметру дефекта и по краям сетки. Избыток сетки обрезают по месту. Важно имплантировать сетку таким образом, чтобы размер восстановленного дефекта полностью соответствовал удаленному фрагменту мышцы, что позволяет сохранить симметрию живота и добиться хорошего косметического эффекта. Пластику завершают фиксацией пупочного кольца к сетке и послойным ушиванием кожной раны **(см. рис. 1, г)**. Над сеткой оставляют один или два дренажа для аспирации раневого отделяемого в зависимости от размеров сетки. Дренажи удаляют на 7—9-е сутки при отсутствии отделяемого.

В группе 28 больных с интраабдоминальными ДФ они локализовались преимущественно в левых отделах забрюшинного пространства (зона I и II по В.В. Цвиркуну) **(рис. 2)**.

Гидронефротическая трансформация и снижение функции почек отмечены в 42% наблюдений, в то время как признаков острой кишечной непрохо-

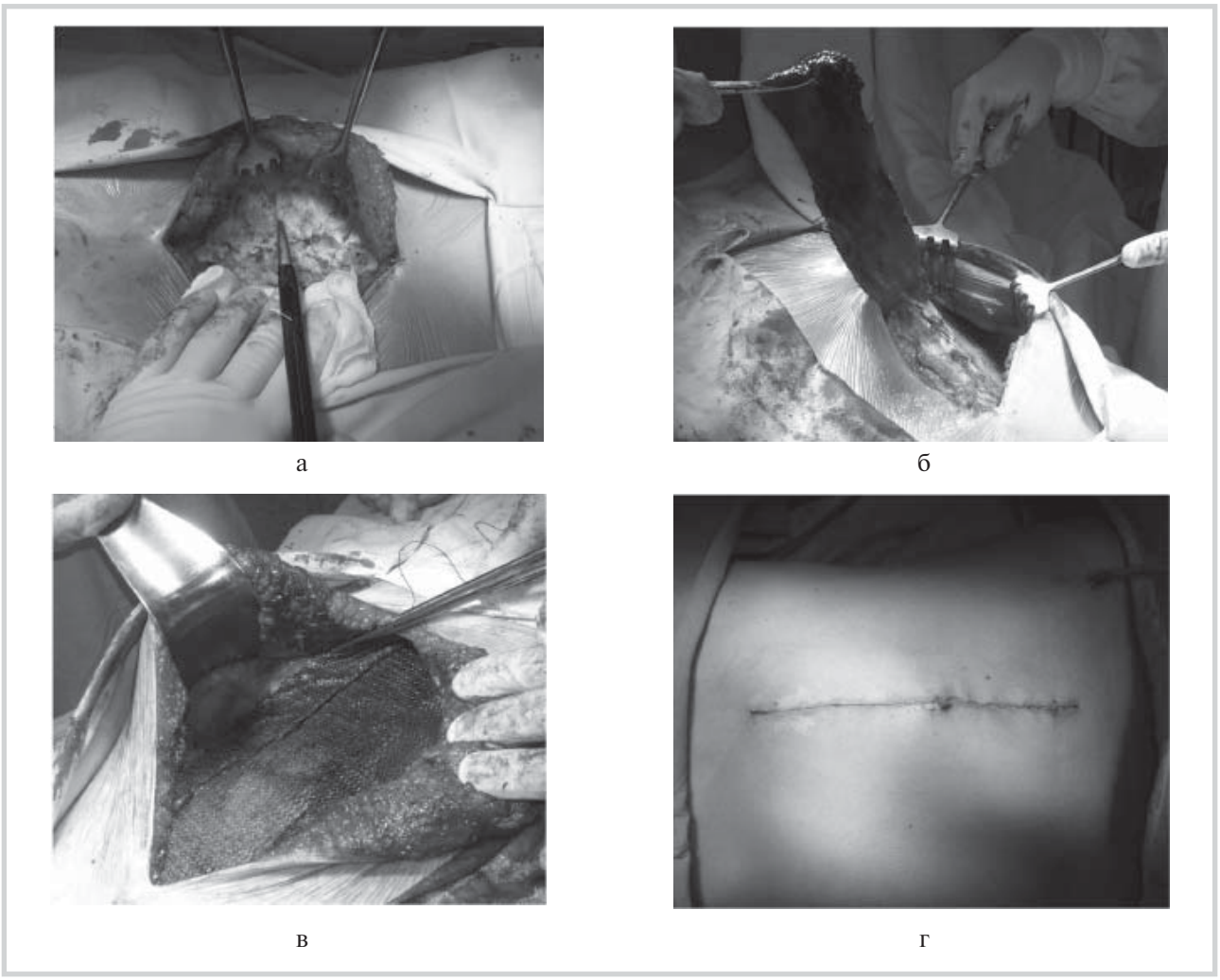


***Рис. 1.* Интраоперационные фотографии.**

а — обнажение переднего листка апоневроза; б — субтотальная резекция левой прямой мышцы живота; в — абдоминопластика композитной сеткой Proceed; г — вид живота после завершения операции.

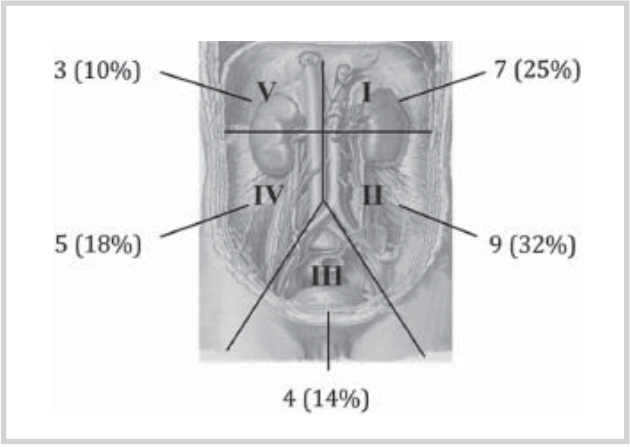


***Рис. 2.* Локализация опухоли в различных областях забрюшинного пространства.**

I—V — зоны по В.В. Цвиркуну.

димости не наблюдалось даже при больших (более 20 см в диаметре) местно-распространенных опухолях.

В этой группе оперативное вмешательство выполнено 11 (35,2%) больным, 3 из них произведены повторные операции по поводу рецидивов (всего 14 операций). В радикальном объеме (R0) выполнено 11 (78,6%) операций, в циторедуктивном (R2) оперирован 1 (7%) больной, ему выполнено циторедуктивное удаление опухоли с резекцией правого мочеточника и имплантация его в стенку контралатерального мочеточника (уретеро-уретероанастомоз). У 3 (21,4%) больных опухоль признана нерезектабельной в связи с распространенностью заболевания (вовлечение брыжеечных сосудов), им выполнена эксплоративная лапаротомия. Комбинированное лечение проведено 4 (14,3%) больным: 3 — операция с послеоперационной химиогормонотерапи-

ей, 1 — операция с лучевой терапией. 14 (50%) пациентов получали различные варианты консервативного лечения или их сочетания в связи с нерезектабельной опухолью (химио-, гормоно-, лучевую терапию).

Все операции (11) имели характер мультивисцеральных резекций. Чаще выполняли резекции тонкой и ободочной кишки, нефрэктомию или резекцию мочеточника. По данным планового морфологического исследования, при ДФ забрюшинного пространства интимное прилежание опухоли к подлежащим органам зафиксировано во всех 11 наблюдениях, в 10 из 11 наблюдений выявлено истинное врастание в орган, инфильтративным ростом характеризовались опухоли в 6 из 11 наблюдений, истинной инвазии стенки магистрального сосуда и костной структуры не зафиксировано.

Результаты и обсуждение

Установление точного гистологического диагноза ДФ на предоперационном этапе представляет определенные трудности. Однозначно установить гистологический диагноз ДФ по данным толстоигольной пункции не представляется возможным, однако основная задача при исследовании трепанобиоптатов — исключить злокачественную опухоль мягких тканей (саркому) или метастаз, тактика лечения и прогноз которых существенно отличаются от таковых при десмоидных опухолях.

В нашем исследовании из 18 больных с первичной ДФ лишь у 8 (44,4%) по данным трепанобиопсии поставлен предоперационный гистологический диагноз десмоидной фибромы. У остальных 10 пациентов (в том числе у 2 с интраабдоминальной локализацией) при гистологическом исследовании биоптата выявлена неспецифическая картина фиброматоза. Отмечено, что у 2 больных с предварительным гистологическим диагнозом «фиброматоза» при плановом исследовании удаленной опухоли диагностирован эндометриоз с фиброзированием, еще в одном наблюдении предоперационный диагноз десмоидной фибромы при плановом гистологическом исследовании был изменен на эндометриальную саркому.

Основным условием для точной гистологической верификации диагноза является взятие биопсийного материала из опухоли с прилежащими скелетными мышцами, так как только по соотношению и взаимному расположению клеток скелетных мышц, фиброцитов и коллагеновых волокон возможно дифференцировать ДФ. В связи с этим трепанобиопсия опухоли не всегда позволяет достоверно установить гистологический диагноз при ДФ, и этот вопрос требует дальнейших исследований. При нерезектабельных опухолях целесообразно проведение ножевой биопсии, поскольку консервативную терапию нужно назначать только при однозначно установленном морфологическом диагнозе.

Непосредственные результаты лечения больных с абдоминальными десмоидами следует признать удовлетворительными. Послеоперационные осложнения отмечены у 3 больных. У 2 из 19 больных сформировались лимфоцеле между сеткой и подкожной жировой клетчаткой, что потребовало многократной эвакуации жидкости под ультразвуковым контролем. Накопление жидкости прекратилось в течение 1—3 мес после операции. Еще у одной больной после обширной резекции мягких тканей, включая фрагмент кожи, по поводу второго рецидива ДФ отмечен некроз одного из краев Т-образной кожной раны (клинический пример 1), что потребовало некрэктомии и проведения перевязок в амбулаторных условиях. Рана в зоне некроза зажила вторичным натяжением. Других осложнений и летальных исходов не было.

В лечении больных абдоминальным ДФ внедрение методики с широким иссечением окружающих тканей и мышечно-апоневротического слоя передней брюшной стенки позволило достичь длительного безрецидивного периода. Все больные (19), оперированные по поводу ДФ передней брюшной стенки, находятся под наблюдением в сроки от 4 до 60 мес без признаков рецидива заболевания.

Основной ошибкой при выполнении операций по поводу ДФ абдоминальной локализации является экономное удаление фрагмента пораженной мышцы из небольшого доступа в проекции пальпируемой опухоли. Подобные операции, как правило, приводят к продолженному росту опухоли, а рубцовые изменения в зоне операции вызывают асимметрию живота и ухудшают косметический эффект после повторной операции, поскольку требуют иссечения старого рубца.

Использование высокотехнологичной синтетической сетки Proceed для замещения хирургических дефектов брюшной стенки позволило добиться хорошего функционального и косметического эффекта и избежать появления послеоперационной грыжи. Приводим клиническое наблюдение:

1. Больная *С.*, 24 лет, в 2008 г. самостоятельно обнаружила объемное образование в правом подреберье, по поводу которого в 2009 г. в центральной районной больнице по месту жительства было произведено экономное иссечение опухоли, при морфологическом исследовании установлен диагноз ДФ. Через 3 мес самостоятельно обнаружила продолженный рост опухоли в зоне операции; в феврале 2010 г. в онкологическом диспансере по месту жительства было выполнено иссечение рецидивной опухоли с резекцией мышц передней брюшной стенки и пластикой синтетической сеткой. Дополнительное противоопухолевое лечение не проводилось. Через 3 мес отмечен продолженный рост опу-

холи в зоне послеоперационного рубца, рекомендовано обращение в МНИОИ. При обследовании в институте в ноябре 2012 г. по данным МРТ и УЗИ в мягких тканях передней брюшной стенки справа от уровня реберной дуги на фоне грубой рубцовой деформации тканей определялось опухолевое образование неправильной формы, со спикулообразными выростами, состоящее из двух сливающихся фрагментов, общим размером до 85×37 мм, врастающее в передние отделы наружной косой мышцы, подрастающее к внутренней косой мышце. Дополнительно в проекции правой прямой мышцы живота образование аналогичной структуры размером 17×11 мм. Признаков распространения в брюшную полость не выявлено, брюшина подтянута к области рубца. При колоноскопии патологических изменений не обнаружено. В декабре 2012 г. выполнена операция — удаление рецидивной ДФ передней брюшной стенки, субтотальная резекция правой прямой мышцы живота, резекция косых мышц справа с пластикой композитной сеткой. При ревизии опухолевый конгломерат без четких границ располагался в правом подреберье, вовлекал остатки правой прямой мышцы живота, передние отделы обеих косых мышц, прорастал ранее использованный фрагмент синтетической сетки, располагающейся от реберной дуги до уровня пупочного кольца. После удаления опухоли целостность брюшины восстановлена путем подшивания большого сальника по периметру дефекта. Дефект мышечно-апоневротического слоя неправильной формы размером 25×12 см в максимальном измерении. Произведена абдоминопластика композитной сеткой Proceed размером 30×25 см **(рис. 3)**. Кожа и подкожная клетчатка срединного и поперечного разрезов послойно ушита наглухо с оставлением двух дренажей над сеткой.

Послеоперационный период осложнился краевым некрозом одного из кожных лоскутов на небольшом протяжении, что потребовало длительных перевязок. Рана зажила вторичным натяжением. В настоящее время срок наблюдения составил 12 мес, рецидива не отмечено.

Интраабдоминальные десмоиды характеризовались выраженным инфильтративным ростом и склонностью к инвазии окружающих структур, что

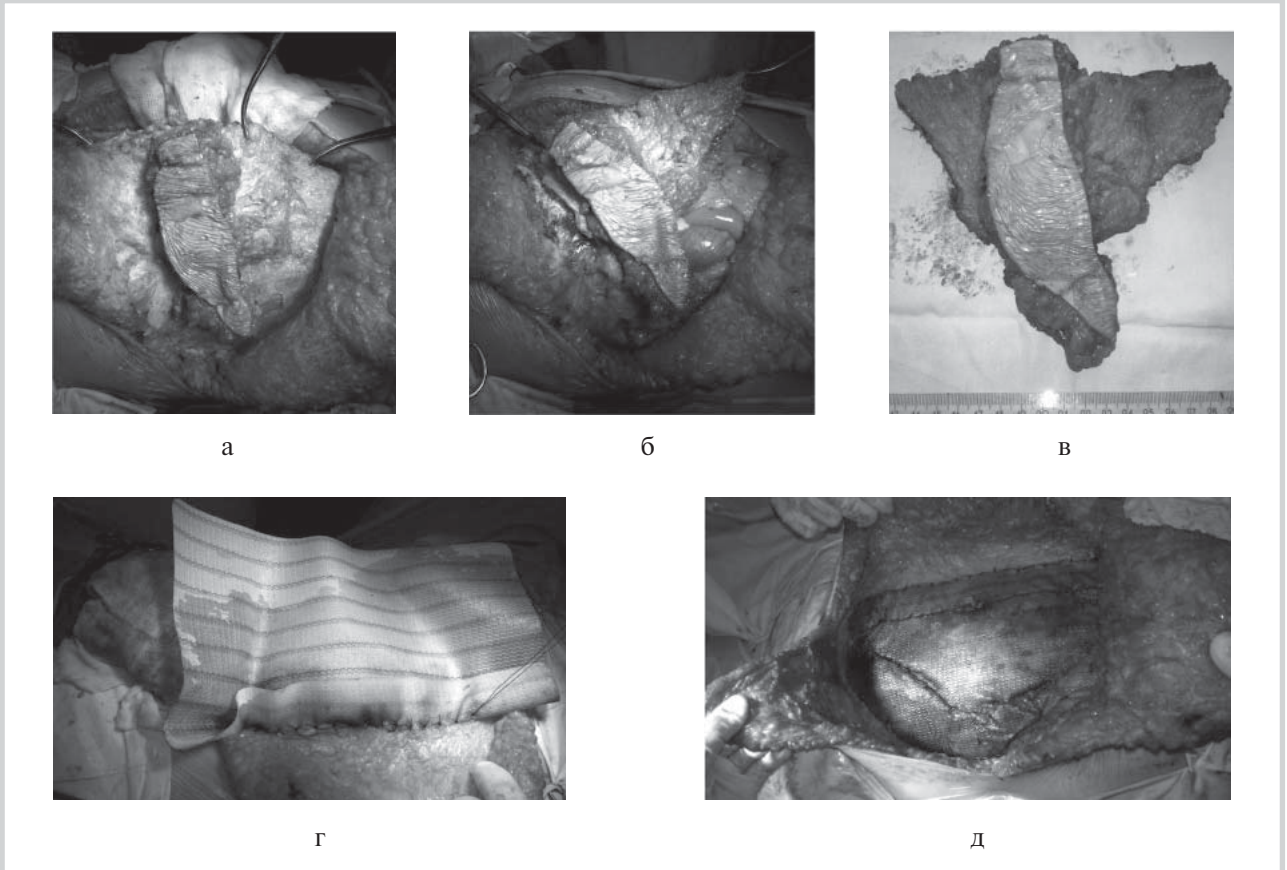


Рис. 3. **Интраоперационные фотографии.**

а — мобилизация рецидивной опухоли в едином блоке с вовлеченным фрагментом кожи и подкожной клетчатки; б — субтотальная резекция правой прямой и правых косых мышц живота со вскрытием брюшной полости; в — удаленный препарат; г — пластика передней брюшной стенки композитной сеткой Proceed; д — пластика дефекта мягких тканей завершена.

обусловливало необходимость выполнения расширенных комбинированных резекций.

Послеоперационные осложнения отмечены у 2 больных — нагноение послеоперационной раны и мочеточниковый свищ, который после нефростомии и курса противовоспалительной терапии самостоятельно закрылся. Летальных исходов в этой группе больных также не было.

При интраабдоминальной локализации у 11 (33,3%) больных сроки наблюдения составили от 11 до 156 мес, медиана — 63,2 мес. Из 10 пациентов, оперированных в объеме R0, рецидив развился у 4 (40%) в сроки 6, 8, 9 и 11 мес. У 2 больных по поводу рецидива выполнена повторная операция в условно радикальном объеме (R0). У 2 больных на фоне рецидива удалось добиться стойкой стабилизации процесса при хорошем качестве жизни с помощью консервативной терапии (химиотерапия + гормонотерапия). У больного, оперированного в циторедуктивном объеме (R2), диагностирован продолженный рост опухоли, однако на фоне проведения консервативного лечения (лучевая терапия + гормонотерапия) также достигнута стабилизация процесса при хорошем качестве жизни. Приводим клиническое наблюдение.

2. Больная *Г.*, 20 лет, в ноябре 2009 г. самостоятельно отметила увеличение живота в размерах, при обследовании по месту жительства при УЗИ выявлена опухоль забрюшинного пространства. В специализированном онкологическом центре при УЗИ и СКТ подтверждено наличие новообразования брюшной полости. Для лечения обратилась в МНИОИ им. П.А. Герцена. При обследовании по данным УЗИ и СКТ органов брюшной полости определялось массивное опухолевое образование размером 21,5×13,5×19,5 см, занимающее всю брюшную полость, оттесняющее и сдавливающее петли тонкой и толстой кишки, задней поверхностью прилежащее к верхней брыжеечной артерии, чревному стволу, аорте и нижней полой вене **(рис. 4, а, б)**. При морфологическом исследовании трепанобиоптата опухоли — картина фиброматоза. Данные эндоскопического обследования: диффузный полипоз желудка и толстой кишки **(см. рис. 4, в)** (морфологически — тубуловиллезные и тубулярные аденомы со слабой и умеренной дисплазией эпителия. При генетическом исследовании у больной выявлена мутация гена APC. Особенности семейного анамнеза: у старшей сестры — ДФ забрюшинного пространства, диффузный семейный полипоз толстой кишки; у матери и бабушки — рак ободочной кишки, умерли от прогрессирования опухолевого процесса.

Тактика лечения больной обсуждена на клиническом консилиуме с участием радиолога, химиотерапевта, гинеколога-эндокринолога: с учетом молодого возраста больной и угрозы развития кишечной непроходимости на первом этапе решено выполнить операцию.

При ревизии обнаружено, что опухоль диаметром около 30 см занимает всю брюшную полость, исходит из корня брыжейки тонкой кишки. Верхним полюсом прорастает мезоколон и подрастает к поджелудочной железе. На передней поверхности опухоли распластана поперечная ободочная кишка, петли тощей кишки смещены в левый латеральный канал и полость малого таза.

Выполнена операция — удаление ДФ забрюшинного пространства, субтотальная резекция тощей кишки с формированием дуоденоилеоанастомоза, резекция поперечной ободочной кишки, субтотальная резекция большого сальника, аппендэктомия **(см. рис. 4, г—е)**.

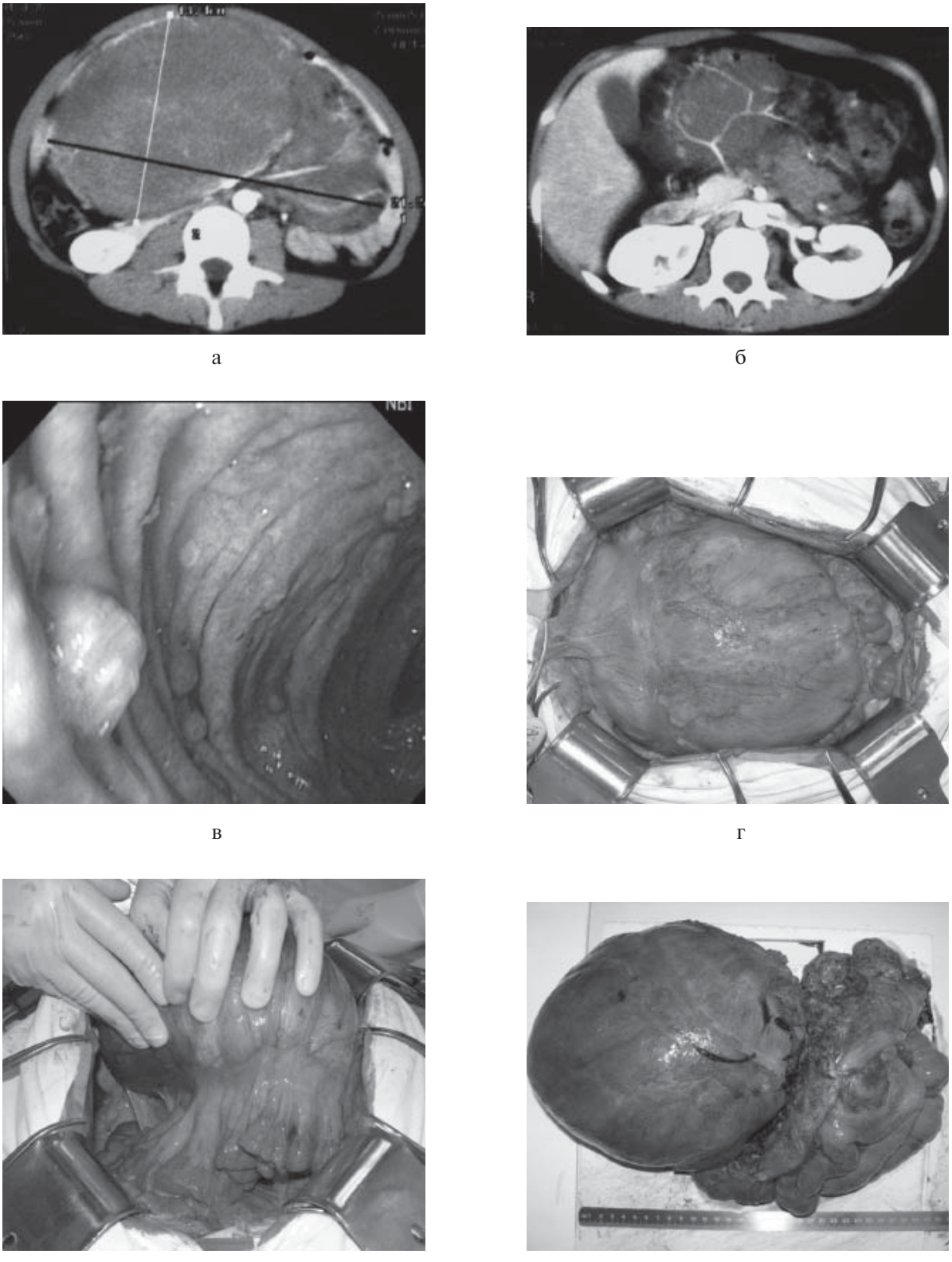
Морфологическое заключение: ДФ с инфильтративным ростом в мышечный слой стенки тонкой и толстой кишки, жировую клетчатку, с обрастанием сосудов и лимфатических узлов клетчатки по нижнему краю поджелудочной железы, на ограниченном участке опухоль врастает в мышечный слой червеобразного отростка.

В дальнейшем пациентка получала химиогормонотерапию, выполнялось неоднократное эндоскопическое удаление аденоматозных полипов толстой кишки. При наблюдении в течение года признаков рецидива заболевания нет.

Через 15 мес при очередном обследовании диагностировано возобновление опухолевого роста в виде объемного образования общим размером до 15 см, исходящего из корня брыжейки тонкой кишки и инфильтрирующего без четких границ всю брыжейку с вовлечением петель тонкой кишки. Выполнена эксплоративная лапаротомия.

В дальнейшем проводили консервативное лечение — полихимиотерапию препаратами второй линии; при дальнейшем наблюдении отмечена регрессия опухоли и стабилизация процесса. Пациентка жива на момент наблюдения.

Следует отметить, что низкая резектабельность и высокая частота рецидивов (40%) ДФ забрюшинной локализации обусловлена значительной местной распространенностью патологического процесса, инфильтративным характером роста опухоли, отсутствием псевдокапсулы и склонностью ее к инвазии прилежащих органов и структур. Частота истинного прорастания подлежащих органов и структур, по данным проведенного анализа, достигает 91%. Относительно небольшая численность оперированных пациентов с ДФ не позволила применить статистические методы для определения предикторов рецидивирования. Однако на основании клинического опыта можно предположить, что такими факторами являются размер опухоли, локализация (интраабдоминальная) и нерадикальный характер операции (R1/R2).



а б в г д е

Рис. 4. **Результаты обследования и интраоперационные фотографии.**

а, б — компьютерные томограммы; в — эндофоскопическая фотография при колоноскопии; г, д — интраоперационные фотографии; е — удаленный препарат.

Таким образом, основным методом лечения больных с десмоидной фибромой абдоминальной локализации является хирургическое вмешательство. При локализации опухоли в толще прямой мышцы живота производят ее субтотальное удаление от уровня реберной дуги до лобкового симфиза с пластикой синтетической сеткой. Удаление опухоли в едином блоке с пораженной мышцей позволяет свести вероятность местного рецидива к минимуму. При отсутствии опухоли по краю резекции дополнительное противоопухолевое лечение не показано. Развитие резектабельного местного рецидива является показанием к выполнению повторного оперативного вмешательства.

Разработанная в МНИОИ методика пластики операционных дефектов передней брюшной стенки с применением композитной сетки Proceed позволяет добиться хороших непосредственных, функциональных и косметических результатов.

Диагностированная интраабдоминальная десмоидная фиброма является показанием к хирургическому лечению в двух клинических ситуациях: при небольших и средних размерах и резектабельности опухоли выполняется операция в объеме полной циторедукции (R0) с последующим назначением гормонотерапии и наблюдением; при больших размерах и распространенности опухоли с наличием симптомов и осложнений оперативное вмешательство проводится с целью устранения осложнений и уменьшения объема опухоли с последующим решением вопроса о варианте консервативного лечения. Учитывая хорошие результаты применения консервативных методов, при интраабдоминальных ДФ допускается циторедуктивный объем операции (R1/R2), но даже при нерезектабельном процессе и эксплоративном характере вмешательства возможна стабилизация и регрессия опухоли на фоне химио-, гормоно- и лучевой терапии в различных их сочетаниях с сохранением хорошего качества жизни.

ЛИТЕРАТУРА

1. *Адамян А.А., Андреев С.Д., Аннаев А.Г.* Радикальное удаление десмоида с одномоментной пластикой дефекта передней брюшной стенки. Хирургия 1989; 5: 123—124.
2. *Дарьялова С.Л., Кузнецова М.А.* Использование лучевой терапии в лечении десмоидных фибром мягких тканей. Методические рекомендации. М 1988; 12.
3. *Ковалев Д.В., Копосов П.В.* Агрессивный фиброматоз: современное состояние проблемы. Анналы хир 2002; 4: 13—16.
4. *Новикова О.В.* Половые гомоны в этиологии, патогенезе и лечении десмоидных фибром: Автореф. дис. ... д-ра мед. наук. М 2008; 197—199.
5. *Федоров В.Д., Колганова И.П., Будаев К.Д., Паклина О.В., Кудрявцева Т.Ю.* Множественные десмоиды передней брюшной стенки, возникшие после проведения гастропанкреатодуоденальной резекции (обзор литературы и клиническое наблюдение). Медицинская визуализация 2007; 6: 86—96.
6. *Faulkner L.B., Hajdu S.I., Kher U. et al.* Pediatric desmoid tumor: retrospective analysis of 63 cases. J Clin Oncol 1995; 13: 2813—2818.
7. *Nuyttens J.J., Rust P.F., Thomas C.R., Turrisi A.T.* Surgery versus radiation therapy for patients with aggressive fibromatosis or desmoid tumors. Cancer 2000; 88: 1517—1523.
8. *Reitamo J.J., Hayry P., Nykyri E., Saxen E.* The desmoid tumor. I. Incidence, sex-, age- and anatomical distribution in the Finnish population. Am J Clin Pathol 1982; 151: 230—237.

Поступила 15.02.14