

УДК 616-006

ДЕСМОИД МОЛОЧНОЙ ЖЕЛЕЗЫ

© Н.А. Огнерубов, Е.Д. Улитина, М.А. Огнерубова

Ключевые слова: молочная железа; десмоидная опухоль.

Приведен обзор литературы по статистике, эпидемиологии, этиологии, клинике и диагностике редко встречающейся опухоли молочной железы – десмоидной фибромы. Описан собственный случай десмоида молочной железы у 20-летней пациентки. Показана трудность диагностики на догоспитальном этапе. Окончательный диагноз возможен только лишь при гистологическом исследовании удаленного препарата.

Десмоидные фибромы (агрессивный фиброматоз) представляют собой мезенхимальные опухоли мягких тканей, состоящие из дифференцированных фибробластов и избыточного количества коллагеновых волокон. Эти опухоли не способны метастазировать, однако в отличие от доброкачественных они растут с инвазией в окружающие ткани и могут неоднократно рецидивировать после оперативного лечения. Десмоидные фибромы развиваются из мышечно-апоневротических структур практически любой анатомической области тела, включая брюшную и грудную стенки, конечности, шею, брюшную полость и малый таз. В ряде случаев наблюдается мультифокальный рост опухоли [1]. Они делятся на экстраабдоминальные и интраабдоминальные.

По данным литературы, десмоидные фибромы встречаются крайне редко, составляя 2–4 случая на 1 млн человек в год [2]. Причем на сегодняшний день в России отмечается значительное преобладание среди страдающих десмоидными фибромами лиц женского пола, на долю которых приходится в среднем 80 % [3].

В клинической практике у женщин чаще всего десмоидные опухоли наблюдают в передней брюшной стенке, в малом тазу и брюшной полости. В молочной железе десмоидные опухоли встречаются редко, составляя приблизительно 0,2 % всей патологии молочной железы [4–6].

Этиология и патогенез десмоидных фибром до конца не изучен. Основная роль в возникновении опухолей принадлежит генетическим нарушениям, гиперэстрогении и механической травме [4, 7–8].

В пользу травмы как этиологического момента развития десмоидных фибром в литературе приводятся многочисленные данные. При этом наряду с непосредственным механическим воздействием на мягкие ткани определенную роль играет и операционная травма. В связи с этим описаны случаи развития опухоли в послеоперационных рубцах после кесарева сечения и гинекологических операций, эндопротезирования молочных желез [9–16].

Десмоидные опухоли молочных желез отличаются по своему морфологическому строению от экстрамаммарного десмоида. Он происходит из фибробластов и миофибробластов паренхимы молочных желез [17].

М. Devouassoux-Shisheboran et al. (2000) описали морфологические особенности строения десмоида у 33 больных в зависимости от возраста. Так, у женщин детородного возраста преобладала атипия и высокая митотическая активность в опухоли, в то время как у пациенток в перименопаузе и менопаузе в опухоли преобладал фиброз и элементы воспаления.

При иммуногистохимическом исследовании десмоидные опухоли молочных желез дают положительные реакции на актин, виментин и не содержат цитокератин, рецепторы эстрогенов, прогестерона и андрогенов [18–20], в то время как экстрамаммарные десмоиды содержат рецепторы эстрогенов и прогестерона [7, 19, 21].

Согласно имеющимся сообщениям, десмоидные опухоли при объективном исследовании пальпируются в виде плотных образований без четких границ, могут быть положительные кожные симптомы с ретракцией соска, а также возможна инфильтрация в грудные мышцы и грудную стенку [6, 14]. При маммографическом исследовании возможны рентгенологические признаки, весьма подозрительные на рак, равно как и при цитологическом исследовании пунктата из опухоли выявляются признаки атипии клеток, т. е. весьма трудно провести дифференциальную диагностику с опухолью [22–26].

На сегодняшний день основным методом лечения десмоидных опухолей остается хирургический. Однако частота развития рецидивов, по данным различных авторов, остается довольно высокой, составляя от 21 до 90 % [2, 27–29]. Учитывая эту биологическую особенность опухоли, для лечения были предложены и другие специальные методы: лучевая терапия, химиотерапия, гормонотерапия, в последние годы – и таргетная терапия.

Приводим клинический случай десмоида молочной железы у пациентки 20 лет. Считает себя больной на протяжении 2 лет, когда после травмы в левой молочной железе появилось округлое образование. Обратилась за медицинской помощью по месту жительства. При ультразвуковом исследовании на границе нижних квадрантов левой молочной железы определяется опухоль, размером 5×6 см неправильной формы, неоднородная по структуре. Выполнена пункционная биопсия,

результаты которой неизвестны. Установлен диагноз фиброзно-кистозной мастопатии, по поводу чего назначена консервативная терапия. Лечение проводилось на протяжении 2 лет в Республике Беларусь. В последнее время пациентка стала замечать рост образования. После переезда в Россию обратилась за медицинской помощью в МСЧ № 97. При объективном исследовании в левой молочной железе на границе нижних квадрантов пальпируется опухоль размерами 7×5 см, тугоэластической консистенции, без четких границ, подвижность ограничена, кожные симптомы отрицательные. Сосково-ареолярный комплекс без особенностей. Опухоль прилежит близко к грудной стенке. В подмышечной впадине слева пальпируются лимфатические узлы размером до 0,6×1,0 см, эластической консистенции, подвижные. Надключичные лимфатические узлы не пальпируются. При повторном ультразвуковом исследовании на границе нижних квадрантов, близко к грудной стенке определяется гипоехогенное образование, неоднородное по структуре, размером 5,0×7,5 см. Выполнено УЗИ органов малого таза – выявлен внутренний эндометриоз. Произведена аспирационная пункционная биопсия. При цитологическом исследовании в препарате клетки кубического эпителия, часть из них с признаками атипии, встречаются единичные митозы. Заключение: цитологические данные больше у фиброаденомы. Пациентке предложено оперативное лечение. Операция выполнялась под общим обезболиванием, разрезом по переходной складке. После рассечения кожи с подкожножировой клетчаткой тупым и острым путем произведено удаление опухоли, которая практически располагалась на большой грудной мышце (рис. 1).

Размеры удаленной опухоли составили 7,0×5×4 см. Она образована причудливо переплетающимися, тесно спаянными пальцевидными тяжами плотной ткани серо-белого цвета. С поверхностью тяжей интимно спаяны фрагменты жировой ткани (рис. 2).

На разрезе опухоль имеет звездчатое строение из разнонаправленных крупных червеобразных тяжей (рис. 3).

При гистологическом исследовании определяются все типичные морфологические признаки фиброматоза. Пальцевидные структуры состоят из пучков фибробластов и миобластов, которые переплетают дольки и протоки молочной железы. Длинные пучки пролиферирующих миофибробластов различной толщины проникают междольковые поля и располагаются по направлению протоков (рис. 4, 5).

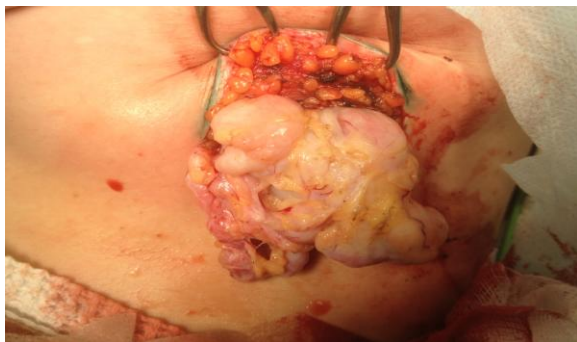


Рис. 1. Этап оперативного вмешательства



Рис. 2. Фиброматоз молочной железы. Переплетающиеся, спаянные тяжи толщиной от 1 до 2 см образуют опухолевидное образование длиной 7,0 см

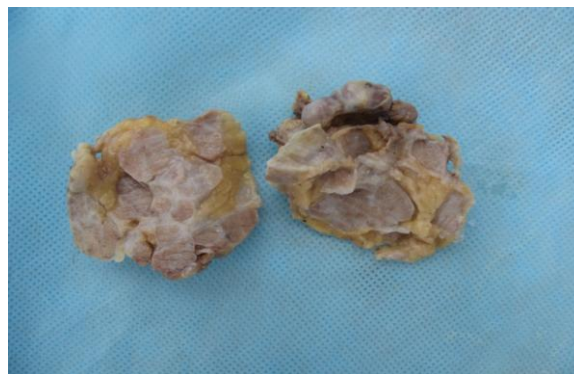


Рис. 3. Опухолевидный очаг фиброматоза на разрезе

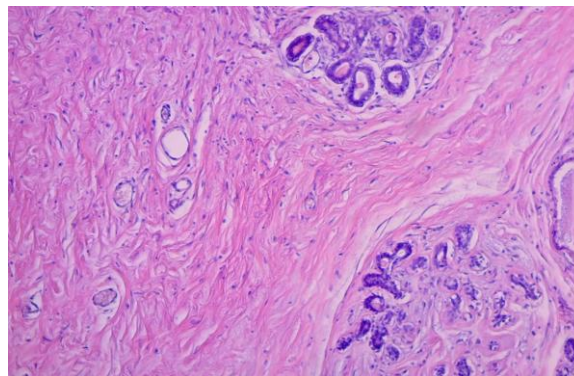


Рис. 4. Пучки миофибробластов расположены между дольками молочной железы. Гематоксилин-эозин, ×200

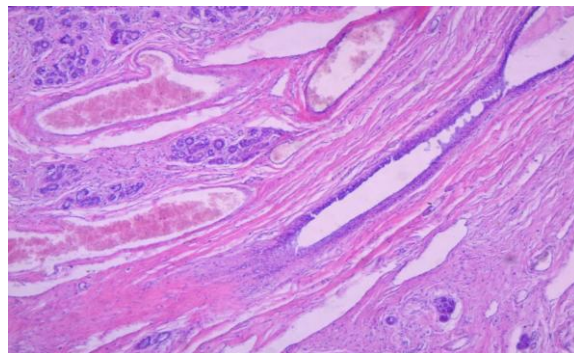


Рис. 5. Миофибробласты повторяют направление протоков. Гематоксилин-эозин, ×200

Хаотичное расположение крупных пучков миофибробластов придает ткани звездчатый вид (рис. 6).

В местах слияния различно ориентированных скоплений миофибробласты образуют крупные солидные поля (рис. 7).

Во многих участках строма опухоли подвергается миксоматозу (рис. 8).

Узел фиброматоза лишен капсулы. Клеточные тяжи врастают на различную глубину в прилежащую жировую клетчатку, захватывая значительные пространства (рис. 9).

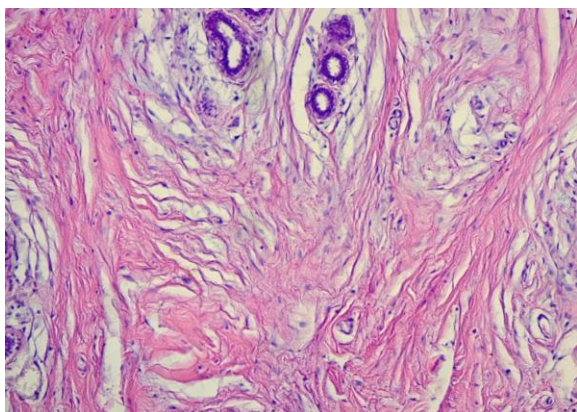


Рис. 6. Лучистая ориентация клеточных пучков. Гематоксилин-эозин, $\times 200$

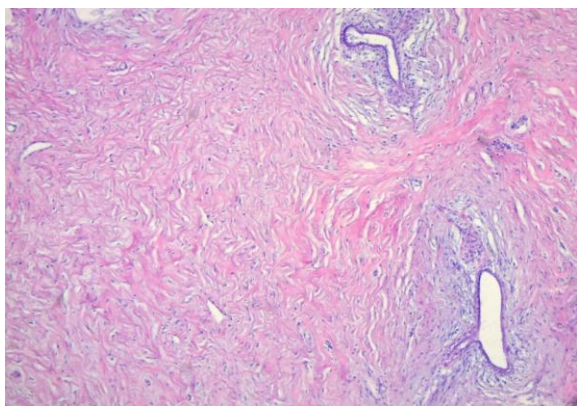


Рис. 7. Сольные поля миофибробластов. Гематоксилин-эозин, $\times 100$

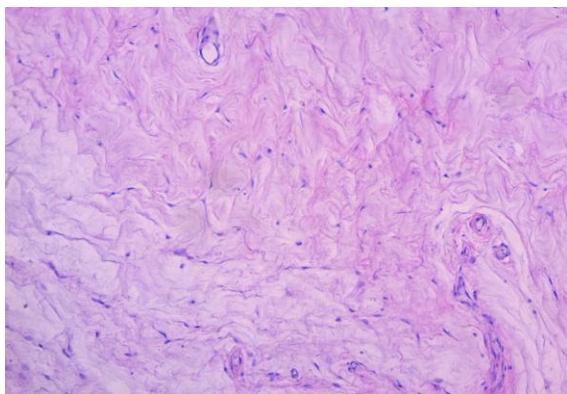


Рис. 8. Миксоматоз стромы. Гематоксилин-эозин, $\times 200$

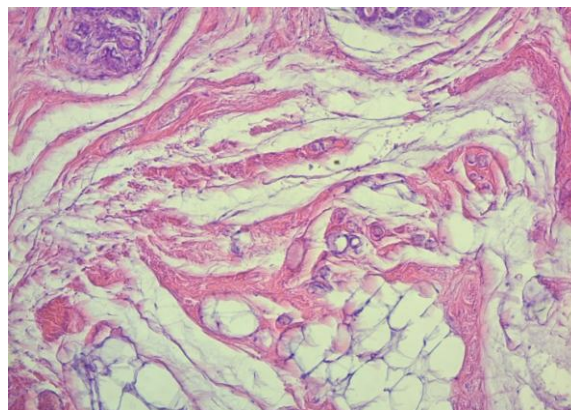


Рис. 9. Прилежащая жировая ткань замещается тяжами миофибробластов. Гематоксилин-эозин, $\times 100$

Проведено иммуногистохимическое исследование. В опухоли отсутствуют рецепторы эстрогенов и прогестерона. Индекс пролиферативной активности (Ki-67) – менее 1 %. В послеоперационном периоде специальных методов лечения не проводилось.

Приведенный случай характеризуется редкостью заболевания молочной железы. На догоспитальном этапе диагноз установить практически не представляется возможным, что имело место в данном случае. Окончательный диагноз возможен только при гистологическом исследовании удаленного макропрепарата. На сегодняшний день основным методом лечения является хирургический, объем которого зависит от размеров опухоли. Десмоид молочной железы, как правило, не содержит рецепторов стероидных гормонов.

ЛИТЕРАТУРА

1. Дарьялова С.Л., Кузнецова М.А., Волченко Н.Н. Комбинированное лечение экстраабдоминальных десмоидов // Мед. радиол. 1983. № 10. С. 18-22.
2. Reitamo J.J., Scheinin T.M., Havry P. The desmoid syndrome. New aspects in the cause, pathogenesis and treatment of the desmoids tumor // Am. J. Surg. 1986. V. 151. P. 230-237.
3. Новикова О.В., Дарьялова С.Л., Адамян Л.В., Бычкова Н.М. Десмоидные фибромы: особенности патогенеза, клиники и лечения у женщин (обзор литературы) // Проблемы репродукции. 2007. № 1. С. 38-44.
4. Matherne T.H., Green A.Jr., Tucker J.A., Dyess D.L. Fibromatosis: the breast cancer imitator // South. Med. J. 2004. V. 97. P. 1100-1103.
5. Povoski S.P., Marsh W.L., Spigos D.G., Abbas A.E., Brentley A.B. Management of a patient with multiple recurrences of fibromatosis (desmoid tumor) of the breast involving the chest wall musculature // W. J. Surg. Oncol. 2006. V. 4. P. 32.
6. Kulaylat M., Karakouisi C., Keaney C., Bem J., Ambrus J. Desmoid tumour: a pleomorphic lesion // Eur. J. Surg. Oncol. 1999. V. 25. P. 487-497.
7. Rosen P.P., Emsberger D. Mammary fibromatosis. A benign spindle-cell tumor with significant risk for local recurrence // Cancer. 1989. V. 63. P. 1363-1369.
8. Nakano S., Ohtsuka M., Hasegawa T. [et al.] Fibromatosis of the Breast: a Case Report // Breast cancer. 2002. V. 9. P. 179-183.
9. Новикова О.В., Дарьялова С.Л., Адамян Л.В., Гуревич Н.М. Состояние репродуктивной системы у женщин с десмоидными фибромами // Проблемы репродукции. 2006. № 3 (12). С. 60-68.
10. Muto M.G., O'Neill M.J., Oliva E. Case 18-2005: A 45-year-old woman with a painful mass in the abdomen // N. Engl. J. Med. 2005. V. 352. P. 2535-2542.
11. Teo H., Peh W., Shek T. Case 84: Desmoid tumor of the abdominal wall // Radiology. 2005. V. 236. P. 81-84.
12. Jandali A.R., Wedler V., Meuli-Simmern C. [et al.] Breast implant and desmoid tumor: is there an etiological relation? // Handchir. Microchir. Plast. Chir. 2004. V. 36 (6). P. 343-347.

13. Greenberg D., McIntyre H., Ramsaroop R. [et al.] Aggressive fibromatosis of the breast: a case report and literature review // *Breast J.* 2002. V. 8. P. 55-57.
14. Schwarz G.S., Drotman M., Rosenblatt R., Milner L., Shamonki J., Osborne M.P. Fibromatosis of the breast: case report and current concepts in the management of an uncommon lesion // *Breast J.* 2006. V. 12. P. 66-71.
15. Greenberg D., McIntyre H., Ramsaroop R., Arthur J., Harman J. Aggressive fibromatosis of the breast: a case report and literature review // *Breast J.* 2002. V. 8. P. 55-57.
16. Aaron A.D., O'Mara J.W., Legendre K.E., Evans S.R., Attinger C.E., Montgomery E.A. Chest wall fibromatosis associated with silicone breast implants // *Surg. Oncol.* 1996. V. 5. P. 93-99.
17. Devouassoux-Shisheboran M., Schammel M.D., Man Y.G. [et al.] Fibromatosis of the breast: age-correlated morphofunctional features of 33 cases // *Arch. Pathol. Lab. Med.* 2000. V. 124. P. 276-280.
18. Abraham S.C., Reynolds C., Lee J.H. [et al.] Fibromatosis of the Breast and Mutations Involving the APC/Beta-Catenin Pathway // *Human Pathology.* P. 2000. V. 33. P. 39-46.
19. Magro G., Michal M., Bisceglia M. Benign spindle cell tumors of the mammary stroma: diagnostic criteria, classification, and Histogenesis // *Pathol. Res. Pract.* 2001. V. 197. P. 453-466.
20. Dunne B., Lee A.H., Pinder S.E. [et al.] An immunohistochemical study of metaplastic spindle cell carcinoma, phyllodes tumor and fibromatosis of the breast // *Hum. Pathol.* 2003. V. 34. P. 1009-1015.
21. Youssefzadeh S., Salomonowitz E., Reiner A. [et al.] Subsequent Bilateral Occurrence of Fibrous Breast Tumors: A Case Report // *European Journal of Radiology.* 1990. V. 11. P. 218-221.
22. Erguvan-Dogan B., Dempsey P.J., Ayyar G., Gilcrease M.Z. Primary desmoid (extraabdominal fibromatosis) of the breast // *AJR.* 2005. V. 185. P. 488-489.
23. Papantoniou V., Koutsikos J., Sotiropoulou M. [et al.] Recurrent bilateral mammary fibromatosis (desmoid tumor) imaged with technetium-99m pentavalent dimercaptosuccinic acid scintimammography // *Gynecol. Oncol.* 2005. V. 97. P. 964-969.
24. Erguvan-Dogan Cederlund C.G., Gustavsson S., Linell F. [et al.] Fibromatosis of the breast mimicking carcinoma at mammography // *Br. J. Radiol.* 1984. V. 57. P. 98-101.
25. Villarreal-Colin S.P., Soto-Dávalos B.A., Bargalló-Rocha J.E., Bandera-Delgado A., Zumaran-Cuellar O., Robles-Vidal C.D. Fibromatosis de mama: una lesión simuladora de cancer // *Cir Ciruj.* 2008. V. 76. P. 169-171.
26. Al-Yusuf R., Fakhro A.R., Alkhaznah A. Breast Fibromatosis // *Bahrain Medical Bulletin.* 2005. V. 27. № 4, December. P. 1-6.
27. Чиссов В.И., Дарьялова С.И. [и др.] Десмоидные фибромы. Готовы ли мы отказаться от хирургического лечения // *Вестник травматологии и ортопедии им. Н.Н. Приорова.* 1998. № 1. С. 112-117.
28. Ковалев Д.В., Коносов И.В. Агрессивный фиброматоз: современное состояние проблемы // *Анналы хир. гепатол.* 2002. № 4. С. 13-16.
29. Janinis J., Patriki M., Vini L. [et al.] The pharmacological treatment of aggressive fibromatosis: a systematic review // *Ann. Oncol.* 2003. V. 14. P. 181-190.

Поступила в редакцию 23 апреля 2013 г.

Ognerubov N.A., Ulitina E.D., Ognerubova M.A. DESMOID TUMOR OF MAMMA

The review of literature on statistics, epidemiology, etiology, clinics and diagnostics of rare tumors of mamma, desmoid fibromatosis, is given. The case of desmoid tumor of mamma of 20 year old patient is described. The difficulty of diagnostics at pre-hospital stage is shown. The final diagnosis is only possible at histological research of remote medication.

Key words: mamma; desmoid tumor.