

Е.А.Дубова, А.И.Щеголев, Г.Г.Кармазановский

Обызвествляющаяся фиброзная опухоль средостения

Институт хирургии имени А.В.Вишневского, Москва

E.A.Dubova, A.I.Shchegolev, G.G.Karmazanovsky

Calcifying fibrous tumor of the mediastinum

Обызвествляющаяся фиброзная опухоль (ОФО) — редкое медленно растущее новообразование, поражающее преимущественно детей и молодых людей и представленное бесклеточной фиброзной тканью с обширными участками дистрофического обызвествления, в т. ч. имеющих вид псаммомных телец, и наличием лимфоплазмочитарных инфильтратов [1].

Впервые данное образование было описано в 1988 г. N.S.Rosenthal и F.W.Abdul-Karim [2] как "фиброзная опухоль с псаммомными тельцами у детей". Позже, в 1993 г., J.F.Fetsch et al. [3] привели в своей работе 10 наблюдений этой опухоли и назвали ее "обызвествляющаяся фиброзная псевдоопухоль", т. е. она развивалась не только у детей, обызвествление не ограничивалось наличием лишь псаммомных телец, а ее истинно опухолевая природа ставилась под сомнение. Однако в последнем издании Международной гистогенетической классификации опухолей мягких тканей и костей она отнесена к группе новообразований, развивающихся из фибробластов и / или миофибробластов и называется обызвествляющейся фиброзной опухолью (*calcifying fibrous tumour*) [1]. При этом подчеркивается, что опухоль имеет тенденцию к местному рецидивированию, частота которого достигает 10 % [4, 5].

Всего в литературе описаны не более 100 наблюдений подобных новообразований различной локализации [6–8]. Чаще поражаются мягкие ткани конечностей, туловища, мошонка, области паха, шеи и подмышечных впадин [1]. Крайне редко ОФО развивается в легком [7], плевре [9, 10] и в средостении [11, 12]. Следует отметить, что при локализации в плевре опухоль может иметь множественный характер поражения [8, 13]. В литературе также описаны единичные наблюдения ОФО в подвздошной кишке [14] и надпочечниках [15, 16].

В большинстве наблюдений образование выявляется у детей и лиц молодого возраста, одинаково часто у лиц обоих полов. У некоторых пациентов имеются указания на наследственную природу заболевания [6]. Основным клиническим симптомом является боль в области поражения. При локализации опухоли в плевре или средостении больные, как правило, предъявляют жалобы на боли в грудной клетке. Однако достаточно часто заболевание протекает бессимптомно. На рентгенограммах и при компьютерной томографии (КТ) данное новообразование имеет вид одиночных или множественных масс с

центральной областью ослабления сигнала вследствие наличия кальцинатов [1, 13].

При макроскопическом исследовании опухоль имеет вид хорошо отграниченных, но не инкапсулированных плотных масс сероватого цвета. Размеры образования варьируются от нескольких миллиметров до 15 см. Микроскопически ОФО представлена гиалинизированной фиброзной тканью с участками лимфоплазмочитарной инфильтрации и обызвествления, часто в виде псаммомных телец. При иммуногистохимическом исследовании в опухолевых клетках может отмечаться положительная реакция на виментин, фактор XIIIa, CD68 и отрицательная — на актин, десмин, S-100 протеин, CD31 и CD34 [17]. При ультраструктурном исследовании отмечаются фибробласты, расположенные среди фибрилл коллагена. Кальцинаты имеют вид электронноплотных аморфных масс и пластинчатых телец, расположенных как в цитоплазме фибробластов, так и в строме [18].

При дифференциальной диагностике необходимо отличать ОФО как от образований плевры (солитарной фиброзной опухоли, обызвествленной гранулемы, обызвествленной плевральной бляшки, хронического фиброзного плеврита), так и от внутрилегочных образований (гиалинизированной гранулемы, воспалительной псевдоопухоли, амилоидоза).

Основным методом лечения является полное хирургическое удаление данного образования.

Приводим собственное наблюдение.

Больная Б., 47 лет, при поступлении в Институт хирургии им. А.В.Вишневского (Москва) жалоб не предъявляла. Из анамнеза известно, что полгода назад во время профилактического обследования при рентгенографии органов грудной клетки обнаружено опухолевидное образование в заднем средостении. Поступила для обследования и лечения.

При поступлении общее состояние удовлетворительное. Кожные покровы и видимые слизистые чистые, обычной окраски. Периферические лимфатические узлы не увеличены. Грудная клетка правильной формы, обе ее половины одинаково участвуют в акте дыхания, пальпаторно безболезненна, резистентность сохранена. Перкуторно над легкими ясный легочный звук, при аускультации дыхание везикулярное проводится во все отделы, хрипов нет. Область сердца и магистральных сосудов без видимой патологии. Сердечные тоны ясные, ритмичные, пульс — 78 мин⁻¹, артериальное давление — 120 / 80 мм рт. ст. Язык чистый, влажный. Живот участвует в акте дыхания, перитонеальных симптомов нет, печень и селезенка не пальпируются. Физиологические отправления в норме.

Посредством лабораторных методов исследования обнаружены: умеренно выраженная анемия (гемоглобин — 115 г/л,

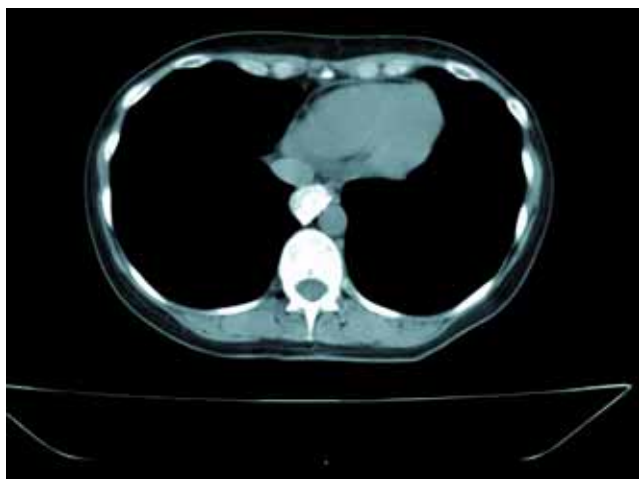


Рис. 1. КТ-исследование грудной полости. В заднем средостении отмечается кальцинированное образование неправильной формы, примыкающее к позвоночнику справа от аорты

эритроциты — $3,6 \times 10^{12}/л$, лейкопения при уровне лейкоцитов $3,7 \times 10^9/л$, сдвиг лейкоцитарной формулы влево, умеренно выраженной гипохромии и анизоцитоз.

В ходе спирометрии выявлено, что жизненная емкость легких, проба Тиффно и скоростные показатели находились в пределах нормы.

При КТ-исследовании органов грудной клетки в плевральных полостях воздух и жидкость отсутствуют. Трахея, главные, долевые и сегментарные бронхи проходимы. Плотность неизменной паренхимы верхней доли правого легкого — 853 ед. Н, верхней доли левого легкого — 866 ед. Н, средней доли правого легкого — 895 ед. Н, язычковых сегментов верхней доли левого легкого —

872 ед. Н, нижних отделов правого легкого — 810 ед. Н, левого — 863 ед. Н. Органы средостения не смещены, сердце обычной конфигурации и размеров. Ширина восходящего отдела аорты — 32 мм, дуги — 23 мм, диаметр нисходящего отдела — 20 мм, диаметр легочного ствола — 22 мм, правой ветви легочной артерии — 14 мм, левой — 19 мм. В заднем средостении между правыми стенками пищевода и аорты и нижней полой веной определяется очаговое образование размерами $28 \times 21 \times 45$ мм высокой плотности (488×700 ед. Н) с ровными и четкими контурами (рис. 1). Увеличенные лимфатические узлы средостения и бронхопульмональной группы не обнаружены. Заключение: на основании КТ-картины выявленного образования в заднем средостении следует констатировать обызвестленный эхинококк либо тератому; необходима дифференциальная диагностика.

Больной выполнена операция. После торакотомии при ревизии правой плевральной полости спаечный процесс не выявлен, выпота в плевральной полости нет, ткань легкого розового цвета с очаговыми антракотическими изменениями. В области заднего реберно-диафрагмального синуса установлено наличие очагового образования размерами $4 \times 2,5$ см плотной консистенции белесоватого цвета, которое близко прилежит к стенке пищевода и располагается большей частью в толще нижней легочной связки. В клетчатке средостения имеются 2 увеличенных лимфатических узла. Данное образование удалено.

На морфологическое исследование прислано опухолевидное образование неправильной формы $4 \times 3,2 \times 2,5$ см с гладкой поверхностью. На разрезе видна беловато-сероватая ткань. При гистологическом исследовании выявлено, что опухоль состоит из гиалинизированной фиброзной ткани с небольшими лимфоцитарными инфильтратами и большим количеством участков обызвестления, имеющих вид псаммомных телец (рис. 2). Заключение: обызвестляющаяся фиброзная опухоль.

Послеоперационный период протекал гладко. Рана зажила первичным натяжением. Больная выписана с рекомендациями под наблюдение хирурга и терапевта по месту жительства.

Таким образом, ОФО представляет собой достаточно редкий вид новообразований, клинико-инструментальная диагностика которых сопряжена с большими трудностями.

Литература

1. *Montgomery E.* Calcifying fibrous tumour. In: Fletcher C.D.M., Unni K.K., Mertens F., eds. Pathology and genetics of tumours of soft tissue and bone. Lyon: IARC Press; 2002. 77–78.
2. *Rosenthal N.S., Abdul-Karim F.W.* Childhood fibrous tumor with psammoma bodies. Clinicopathologic features in two cases. Arch. Pathol. Lab. Med. 1988; 112: 798–800.
3. *Fetsch J.F., Montgomery E.A., Meis J.M.* Calcifying fibrous pseudotumor. Amer. J. Surg. Pathol. 1993; 17: 502–508.
4. *Maeda A., Kawabata K., Kusuzaki K.* Rapid recurrence of calcifying fibrous pseudotumor (a case report). Anticancer Res. 2002; 22: 1795–1797.
5. *Nascimento A.F., Ruiz R., Hornick J.L. et al.* Calcifying fibrous "pseudotumor": clinicopathologic study of 15 cases and analysis of its relationship to inflammatory myofibroblastic tumor. Int. J. Surg. Pathol. 2002; 10: 189–196.
6. *Chen K.T.K.* Familial peritoneal multifocal calcifying fibrous tumor. Amer. J. Clin. Pathol. 2003; 119: 811–815.
7. *Soyer T., Ciftci A.O., Gücer S. et al.* Calcifying fibrous pseudotumor of lung: a previously unreported entity. J. Pediatr. Surg. 2004; 39: 1729–1730.
8. *Shibata K., Yuki D., Sakata K.* Multiple calcifying fibrous pseudotumors disseminated in the pleura. Ann. Thorac. Surg. 2008; 85: e3–e5.
9. *Ammar A., Hammami S., Horchani H. et al.* Calcifying fibrous pseudotumor of the pleura: a rare location. Ann. Thorac. Surg. 2003; 76: 2081–2082.

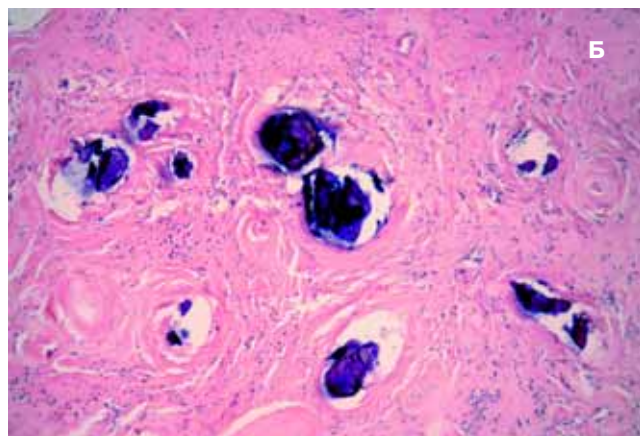


Рис. 2. Морфологическая характеристика обызвестляющейся фиброзной опухоли. А — операционный материал, вид на разрезе. Б — микроскопическая картина опухоли. Окраска гематоксилином и эозином; $\times 100$

10. Jang K.S., Oh Y.H., Han H.X. *et al.* Calcifying fibrous pseudotumor of the pleura. *Ann. Thorac. Surg.* 2004; 78: e87–e88.
11. Dumont P., de Muret A., Skrobala D. *et al.* Calcifying fibrous pseudotumor of the mediastinum. *Ann. Thorac. Surg.* 1997; 63: 543–544.
12. Jeong H.S., Lee G.K., Sung R. *et al.* Calcifying fibrous pseudotumor of mediastinum – a case report. *J. Korean. Med. Sci.* 1997; 12: 58–62.
13. Mito K., Kashima K., Daa T. *et al.* Multiple calcifying fibrous tumors of the pleura. *Virchows Arch.* 2005; 446: 78–81.
14. Emanuel P., Qin L., Harpaz N. Calcifying fibrous tumor of small intestine. *Ann. Diagn. Pathol.* 2008; 12: 138–141.
15. Eftekhari F., Ater J.L., Ayala A.G., Czerniak B.A. Case report: Calcifying fibrous pseudotumour of the adrenal gland. *Br. J. Radiol.* 2001; 74: 452–454.
16. Kuwata T., Inadome A., Matsumoto K. *et al.* Case report of calcifying fibrous pseudotumor of the adrenal gland. *Nippon Hinyokika Gakkai Zasshi* 2008; 99: 48–51.
17. Travis W.D., Churg A., Aubry M.C. *et al.* Mesenchymal tumours. In: Travis W.D., Brambilla E., Muller-Hermelink N.K., Harris C.C., eds. *Pathology and genetics of tumours of the lung, pleura, thymus and heart.* Lyon: IARC Press; 2004. 143–144.
18. Maeda T., Hirose T., Furuya K., Kameoka K. Calcifying fibrous pseudotumor: an ultrastructural study. *Ultrastruct. Pathol.* 1999; 23: 189–192.

Поступила 18.09.2008
© Коллектив авторов, 2008
УДК 616.25-006.32