



ние: фиброма с собственного слоя кожи с проращением мышечной ткани и гиперплазией слюнных желез (рис. 2 и 3).

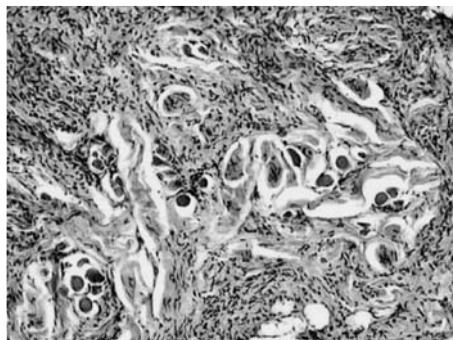


Рис. 2. Островки поперечно-полосатой мускулатуры разделенные пучками соединительной ткани. Окраска гематоксилином и эозином. Ув. 200.

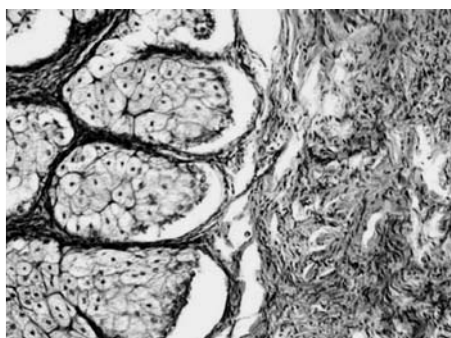


Рис. 3. Гиперплазированные слюнные железы окруженные грубоволокнистой соединительной тканью. Окраска гематоксилином и эозином. Ув. 200.

Послеоперационный период протекал гладко. Больной выписан домой на 9-й день после операции в удовлетворительном состоянии с рекомендацией находится под наблюдением местного оториноларинголога.

Интерес данного наблюдения состоит в редкости развития опухоли в области крыла наружного носа.

УДК: 616. 216. 1–002–006. 327

ФИБРОМАТОЗ ВЕРХНЕЙ ЧЕЛЮСТИ

**Х. Ш. Давудов, К. В. Акопян, И. И. Нажмудинов,
И. И. Матела, И. О. Куликов, И. Г. Гусейнов**

*ФГУ «НКЦ оториноларингологии Росздрава», г. Москва
(Директор – проф. Н. А. Дайхес)*

Фиброматоз это гистологически доброкачественное, но клинически агрессивное соединительнотканное заболевание, которое появляется из мышечно-апоневротических структур по всему телу.

Считается, что он составляет около 0,03% от всех опухолей. Частота заболевания составляет, по мнению некоторых авторов, от двух до четырех новых случаев на 10 млн. чел. Относительную частоту фиброматозов головы и шеи трудно подсчитать. Различные авторы приводят



цифры от 11 до 12 процентов от всех фиброматозов тела. Наиболее частым местом расположения фиброматозов головы и шеи является надключичная ямка (40–85%), далее – лицо (около 25%). Также известны случаи поражения фиброматозом носоглотки, гортани, языка и орбиты [2].

По одним данным фиброматоз встречается чаще у женщин с соотношением женщины/мужчины как 3:2, по другим как 2:1, третьи считают, что частота встречаемости равна у обоих полов. Возраст пациентов варьируется от новорожденных до 70 летних, с наибольшей встречаемостью на 3 и 4 десятке.

Фиброматоз описывается под многими синонимами, такими как десмоид, десмоидный фиброматоз, неметастазирующая фибросаркома и т. д. Термин «десмоид» или «десмоидный фиброматоз» принят вследствие их фундаментальной схожести с абдоминальным десмоидом, который имеет сходный соединительнотканый состав. Тем не менее, термин десмоид не утверждает наличие клеточного полиморфизма. Термины неметастазирующая фибросаркома или хорошо дифференцированная фибросаркома были приняты вследствие ее инфильтрации и местной деструкции, а также потому, что рецидивы повторяются в течение многих лет. Несмотря на это, рецидивы не являются достаточным критерием злокачественности: использование слова саркома имеет целью настороженность хирурга, так как он, встретившись с этим термином, должен будет провести более радикальную операцию, когда удаление большего блока тканей является более адекватным [3]. Термин мышечно-апоневротический фиброматоз был принят Stout и Lattes (1967) и является основным для практикующих врачей вследствие его точности и образности.

Причина развития фиброматоза неизвестна, основными версиями являются травма, эндокринные и наследственные факторы. Версия о травме была принята вследствие гистологического сходства между фиброматозом и келоидом и потому что было описано несколько случаев заболевания после травмы или оперативного вмешательства.

Эндокринная патология предполагается как причина фиброматоза из-за того, что некоторые случаи проявлялись во время менопаузы или лучевой кастрации, а также потому что в некоторых случаях в опухоли находили небольшое, но очень важное количество эстрогеновых рецепторов.

Наследственность как причину заболевания описал Наеугу et al. (1982), нашедший, что у 80% пациентов с фиброматозом имелись множественные аномалии соединительной ткани со схожей патологией скелета у их родственников, эти патологии передавались по доминантному типу. Несмотря на это, многие авторы докладывают, что фиброматоз возникает спорадически без всяких предшествующих факторов, и большинство пациентов не имело гормонального повреждения.

В данной работе мы хотели бы описать случай фиброматоза верхнечелюстной пазухи, который мы наблюдали в нашей клинике.

Больной Д. 33 лет, поступил в ЛОР-клинику с жалобами на отсутствие носового дыхания слева, асимметрию лица, ухудшение зрения на левый глаз (рис. 1).



Рис. 1.

Из анамнеза выяснено, что болен около года, когда впервые заметил затруднение носового дыхания, которое нарастало, появилась асимметрия лица за счет отека в области левой щеки. С мая 2007 года – экзофтальм. Обратился к врачу по месту жительства, был направлен в областную больницу (г. Ставрополь), где обследован и установлен диагноз: фиброматоз верхнечелюстной пазухи с прорастанием в орбиту (рис. 2, 3).

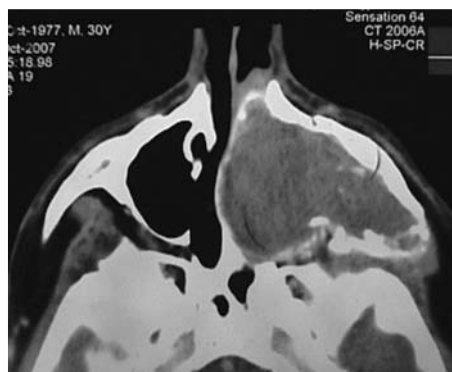


Рис. 2.



Рис. 3.

В ФГУ «НКЦ оториноларингологии» больной был дообследован и в ноябре 2007 года была выполнена операция – удаление образования верхнечелюстной пазухи слева с доступом по Муру. Послеоперационный период протекал без осложнений. Больной выписан под наблюдение ЛОР-врача по месту жительства.

При повторном плановом обследовании в январе 2008 года (через 3 месяца) выявлен рецидив опухоли (рис. 4, 5). Больной повторно госпитализирован. В феврале 2008 года произведена реоперация: «Удаление рецидива фиброматоза верхнечелюстной пазухи, орбиты, подскуловой и зачелюстной области». Выполнена пластика нижней стенки орбиты аллохрящом. При гистологическом исследовании диагноз фиброматоз. Послеоперационный период протекал без осложнений.

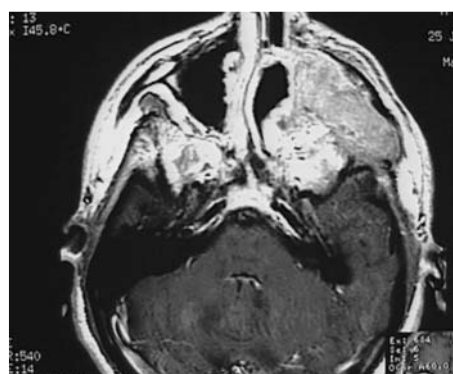


Рис. 4.

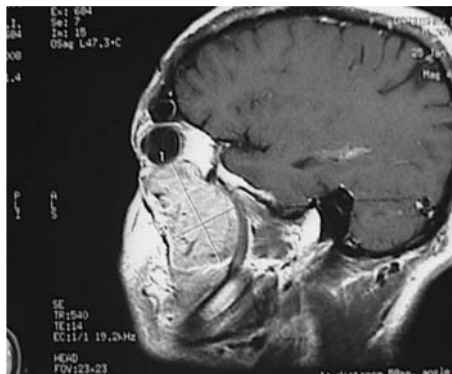


Рис. 5.

Рецидивы фиброматоза могут появляться в сроки от 2 месяцев до 11 лет. Рецидив обычно появляется на месте первичной опухоли, но часто может сопровождаться и опухолью в послеоперационном шраме [2, 3]. Длительное послеоперационное наблюдение является необходимым, так как рецидив заболевания возможен после долгого периода ремиссии.

Высокая частота рецидива является наиболее обычной характеристикой для всех типов фиброматозов. Пациенты с фиброматозом головы и шеи имеют большую частоту рецидива (70%), по сравнению с пациентами с опухолями других отделов (50%). Также в этой области опухоли более агрессивны и их удаление представляет большие технические трудности.

Основным видом лечения фиброматоза хирургическое. Большинство авторов считают эффективными три направления лечения. Для пациентов, неоперабельным по техническим или медицинским показаниям, возможно проведение химио- или лучевой терапии.

Полное удаление опухоли, тем не менее, может быть сложно или невозможно вследствие заинтересованности важных структур, а также в том случае, когда потенциальный риск операции не подходит для больного.

Фиброматоз практически никогда не переходит в фибросаркому.

Описанное нами наблюдение, мы надеемся, позволит обратить внимание коллег на столь редкую локализацию фиброматоза верхнечелюстной пазухи, сложность хирургического лечения и агрессивное течение болезни с ранним рецидивом.

ЛИТЕРАТУРА

1. Fu, Y. S. Non-epithelial tumors of the nasal cavity, paranasal sinuses and nasopharynx/ Y. S. Fu, K. H. Perzin. // Cancer. 1976. 37: 2912–2928.
2. Reitamo, J. J. The desmoid tumor. Choice of treatment, results and complications /J. J. Reitamo. // Archives of surgery. 1983. – 118: 1318–1322
3. Yousry El-Sayed. Fibromatosis of the head and neck. / Yousry El-Sayed. // The Journal of Laryngology and Otology, May 1992. Vol. 106, P. 459–462