

© Коллектив авторов, 2011
УДК 616-006-07

М.В. Гринёв, Р.В. Грозов, Д.А. Суров

ГАМАРТОМА. ТРУДНОСТИ ДИАГНОСТИКИ

Клиника неотложной онкологии (зав. — канд. мед. наук А.А. Захаренко) Санкт-Петербургский научно-исследовательский институт скорой помощи им. И.И. Джанелидзе, кафедра патологической анатомии (зав. — проф. М.Г. Рыбакова) Санкт-Петербургского государственного медицинского университета им. акад. И.П. Павлова

Ключевые слова: гамартома, диагностика, лечение

Гамартома — объемное образование дизэмбриологической природы, состоящее из собственных пораженному органу излишних тканей. Множественные гамартومات нередко генетически детерминированы: сосудистые гамартомы печени, сосудистые и пигментные невусы кожи, врожденный нейрофибролипоматоз, экзостозы, семейный полипоз. Эта патология наследуется по аутосомному доминантному типу и может в ряде случаев подвергаться злокачественной трансформации [3]. Термин гамартома впервые предложен в 1904 г. E.Albrecht [5].

В настоящем сообщении приводится клиническое наблюдение больного Г., 40 лет, подвергшегося за 20 лет четырем оперативным вмешательствам по поводу внезапно возникающих гематом ягодичной области после сравнительно незначительных ушибов, но сопровождавшихся значительным по характеру и пролонгированному по времени кровотечением. Причины столь необычных клинических проявлений геморрагий оставались неясными в течение всех последующих 20 лет.

Поступил в наш институт 30.05.2011 г. При тщательном сборе анамнеза удалось выяснить, что у больного в детском возрасте имели место носовые кровотечения, которые удавалось остановить в условиях стационара коагуляцией. Этот факт, по-видимому, можно отнести к разряду прецедентов последующих клинических проявлений заболевания, точный диагноз которого был сформулирован в 2011 г., т. е. спустя 20 лет от выявленного казалось бы банального случая — носового кровотечения. Последующие события начались в 1992 г., когда пациенту было 20 лет и были связаны с падением на правую ягодичную область. Быстро возникшая опухоль в месте ушиба (гематома) послужила поводом к срочной операции, произведенной главным хирургом Карелии. Выявлена значительная по объему гематома с продолжающимся кровотечением из мышц ягодичной области. Высказано предположение об аневризме, что сподвигло хирургов на перевязку наружной подвздошной артерии из лапаротомного доступа. Однако было отмечено продолжающееся кровотечение из послеоперационной раны в течение нескольких дней, что потребовало проведения гемотрансфузий и других методов гемостатической терапии. Через 2 года (1994) после незначительного по механизму ушиба данной области вновь диагностирована быстро растущая гематома

в той же зоне, в связи с чем больной подвергся срочной операции, выполненной тем же хирургом. И в данном эпизоде отмечено значительное по объему и пролонгированное во времени кровотечение по дренажам. Третья по счету операция была произведена в 1994 г., во время которой также была отмечена повышенная кровоточивость тканей. Однако и в этом случае причина образующихся гематом мягких тканей в одной и той же зоне при незначительной травме оставалась не выясненной. В 2011 г. в области послеоперационного рубца вновь обнаружена опухоль (рецидив!). По просьбе врачей г. Петрозаводска больной был госпитализирован в СПбНИИ скорой помощи им. И.И.Джанелидзе.

Консультирован сосудистым хирургом. Патологии магистральных и органных сосудов не обнаружено. Показатели свертывающей системы также были нормальными (протромбированный индекс 74%, фибриноген 4 мг/л). В области рубца пальпировалось образование размерами 8×4 см, мягкотканое, безболезненное.

Оперирован 07.06.2011 г. под общим обезболиванием, при этом отмечалась необычная кровоточивость тканей во время операции, что потребовало энергичной и практически тотальной коагуляции всей раневой поверхности до степени ожогового струпа. Применялось введение дицинона, местная гипотермия, давящая повязка. Однако кровотечение продолжалось и в последующие 3 дня после операции через дренажи по Редону (за сутки до 100 мл крови). Больной выписан 30.06.2011 г.

Мучительный поиск причин возникновения гематом мягких тканей после незначительных по силе ушибов, а также необычная кровоточивость тканей наводила на мысль о патологии микрососудистого русла врожденного характера, о чем нами указано в предыдущей нашей работе [2]. Выйти на истину помог случай. В данном контексте этим случаем оказался текст из монографии Б.Е.Петерсона «Онкология» [3], в которой дано краткое описание патологии, названной в 1904 г. E.Albrecht [5] «гамартома», а в последующем повторена профессором А.И.Струковым в руководстве «Патологическая анатомия» в 1971 г. [4] и в БМЭ [1]. Обращение к классическим канонам, представленных в литературных источниках, позволило нам получить дополнительную информацию о «загадочности» патологии нашего пациента. Оказалось, что для гамартом характерно наличие

паранеопластических образований таких, как нейрофибролипоматоз, что выявлено у больного, а также у его матери и 11-летней дочери. Последним аргументом в пользу выставленного нами диагноза послужило подтверждение о возможности данной патологии сотрудника кафедры трансфузиологии СПбМАПО проф. И.Г.Дуткевича.

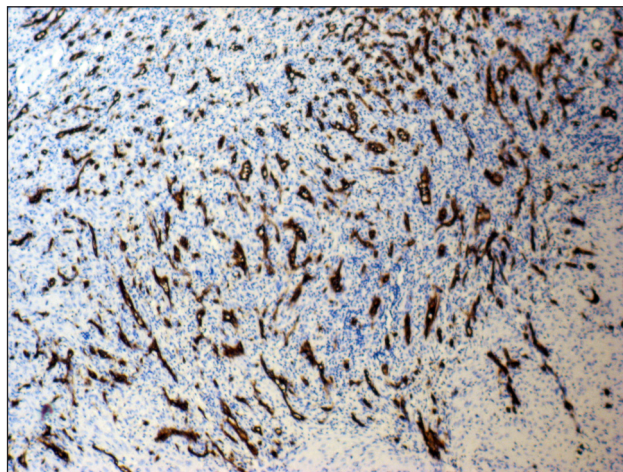
Нижеприведенный текст, изложенный морфологами (мы приводим без купюр), позволяет в заключении сформулировать обсуждение представленного клинического наблюдения, которое характеризовалось трудностями в диагностике и в интерпретации действий хирургов, их умозаключений о патологии, которая еще не получила достаточно исчерпывающей характеристики в литературных источниках.

При гистологическом исследовании в трех фрагментах образования, в препаратах, окрашенных гематоксилином и эозином, пикрофуксином по Ван-Гизону, азуром и эозином имеют место разрастания веретеновидных клеток, многочисленных кровеносных сосудов, участки грануляционной ткани на границе с очагами некрозов. Определяется лимфомакрофагальная инфильтрация, в единичных клетках обнаружены фигуры митозов (рисунок).

При иммуногистохимическом исследовании абсолютное большинство компонентов образования экспрессирует виментин. Экспрессия CD34 маркирует эндотелий многочисленных кровеносных сосудов. В части веретеновидных клеток выявлен гладкомышечный актин. В клетках, имеющих морфологию моноцитов/макрофагов, выявлен антиген CD68. В подавляющем большинстве клеток инфильтратов обнаружен общий лейкоцитарный антиген. В объеме исследованного материала не выявлена экспрессия цитокератинов MNF116, CD117, NSE, HMB45, CD1a, Neurofilament. Заключение: структура и иммунофенотип образования в наибольшей степени соответствуют ангиомиофиброме, что относится к понятию гамартома. Препараты консультированы проф. М.Г.Рыбаковой.

По этому наблюдению можно сделать следующее заключение.

1. Гамартома — не опухоль, а опухолеподобное образование, характеризующееся разрастанием клеток тех тканевых структур, в которых зарождается формирование, основу которого составляют микрососуды. Это своеобразная кавернозная трансформация тканей, которая при травме или



2070 — гамартома, экспрессия эндотелиального антигена CD34 маркирует эндотелиоциты многочисленных кровеносных микрососудов (темно-коричневое окрашивание), ув. 150 (иммуногистохимическая реакция).

операции сопровождается повышенной кровоточивостью.

2. Данное заболевание является врожденным, т. е. природа его дизэмбриологическая.

3. О возможности злокачественной трансформации гамартомы, реальность которой в онкологии не отвергается. Она возможна у описываемого больного, поскольку в отдельных клетках обнаружены митозы. Тактически это диктует необходимость самого строгого и внимательного наблюдения за больным, а при рецидиве подвергнуть более радикальной операции.

4. Необходимо иметь в виду, что повышенная кровоточивость может обусловлена не только нарушениями в свертывающей системе крови, но и кавернозной трансформацией микрососудистого русла, как это произошло у наблюдаемого пациента с врожденной патологией — гамартомой.

БИБЛИОГРАФИЧЕСКИЙ СПИСОК

1. БМЭ.—Изд. 3-е.—М.ц: Сов. энцикл., 1976.—С. 1708.
2. Гринёв М.В., Гринёв К.М. Клинические эквиваленты патогенетически обусловленных нарушений микроциркуляторного русла при критических состояниях в неотложной хирургии // Регионарное кровообращение и микроциркуляция.—2009.—№ 4.—С. 35–40.
3. Петерсон Б.Е. Гамартомы //Онкология.—М.: Медицина, 1980.—С. 43–44.
4. Струков А.И. Патологическая анатомия.—М.: Медицина, 1971.—208 с.
5. Albrecht E. Uber hamartoma // Yerh. dtsch. pat. Tag Jena.—1904.—Р. 153.

Поступила в редакцию 03.10.2011 г.