

УДК: 616-006.364.04+616-006.39

РЕДКОЕ НАБЛЮДЕНИЕ СОЛИТАРНОЙ ФИБРОЗНОЙ ОПУХОЛИ И ПЛЕОМОРФНОЙ РАБДОМИОСАРКОМЫ ПОЛОСТИ НОСА И ОКОЛОНОСОВЫХ ПАЗУХ

М.В. Набока¹, В.К. Косёнок¹, В.А. Водолазский¹, С.В. Масленникова¹,
С.П. Попов¹, В.П. Казаковцев², И.В. Рябец²

ГБОУ ВПО «Омский государственный медицинский университет» Минздрава России, г. Омск¹
БУЗОО «Городская клиническая больница № 1 им. А.Н. Кабанова, г. Омск²
644099, г. Омск, ул. Ленина, 12, e-mail: nabokamax@mail.ru¹

Аннотация

Солидарная фиброзная опухоль – редкое новообразование с пограничной биологической природой и склонностью к местнодеструктивному росту. Наиболее частая локализация – плевра, однако встречается поражение и других органов. Чрезвычайно редко опухоль встречается в ЛОР-органах. В мировой литературе описаны единичные случаи поражения полости носа и околоносовых пазух. Плеоморфная рабдомиосаркома также крайне редко встречается в данной анатомической локализации. Представлен случай рецидивирующей солидарной фиброзной опухоли и плеоморфной рабдомиосаркомы полости носа и околоносовых пазух, манифестировавших у одного пациента с интервалом в 3 года. Рабдомиосаркома имела фатальное течение.

Ключевые слова: солидарная фиброзная опухоль, плеоморфная рабдомиосаркома, околоносовые пазухи, полость носа.

Солидарная фиброзная опухоль – редкое мезенхимальное новообразование, которое встречается в клинической практике с частотой 2 первичных случая на 1 миллион населения [1]. Морфологическим субстратом опухоли являются мезенхимальные фибробластоподобные веретеновидные клетки с экспрессией маркера CD34 [6, 10]. Данное новообразование является опухолью с пограничным злокачественным потенциалом, обладающей местнодеструктивным ростом и склонностью к развитию рецидивов и метастазов в 15–20 % случаев [7]. Впервые эта нозология была описана как опухоль плевры, но в настоящее время установлено, что она может возникать как в субмезотелиальных тканях, так и в других анатомических образованиях, в том числе в органах головы и шеи [2, 5, 7, 8].

Рабдомиосаркома (РМ) у взрослых лиц встречается редко, наиболее распространённой формой, наблюдаемой у таких пациентов является плеоморфная РМ [3, 4]. Органы головы и шеи – чрезвычайно редкая локализация РМ у взрослых, при этом не более 10–15 % случаев рабдомиосарком поражают придаточные пазухи носа. Как правило, такие опухоли достигают больших размеров, распространяясь в орбиту и переднюю черепную ямку. Опухоли отличаются плохим прогнозом, 5-летняя выживаемость не превышает 8 % [9, 11].

Представляем редкое клиническое наблюдение метакронно-синхронной солидарной фиброзной опухоли и плеоморфной рабдомиосаркомы полости носа и околоносовых пазух.

Пациент Б., 53 лет, обратился к оториноларингологу в сентябре 2011 г., с жалобами на заложенность правой половины носа, которая появились 3 месяца назад. Объективный статус: преддверие носа свободное, носовое дыхание отсутствует справа, при передней риноскопии слизистая оболочка носа гиперемирована, правый носовой ход заполнен экзофитной тканью, серо-розового цвета, пёстрой, с бугристой поверхностью. Со стороны лабораторных исследований отклонений от норм не выявлено.

МСКТ придаточных пазух носа (26.09.2011): признаки полипозных разрастаний с неоднородной структурой в правом носовом ходе, носоглотке, в правых отделах решётчатой лобной пазух, с истончением и пролабированием медиальной стенки верхнечелюстной пазухи (рис. 1).

Была выполнена инцизионная биопсия новообразования. Операционный материал фиксировался в 10 % нейтральном формалине, проводка осуществлялась по стандартной методике. Срезы окрашивали водным раствором гематоксилина и эозина. Для проведения иммуногистохимического исследования использовались антитела AE1/AE3

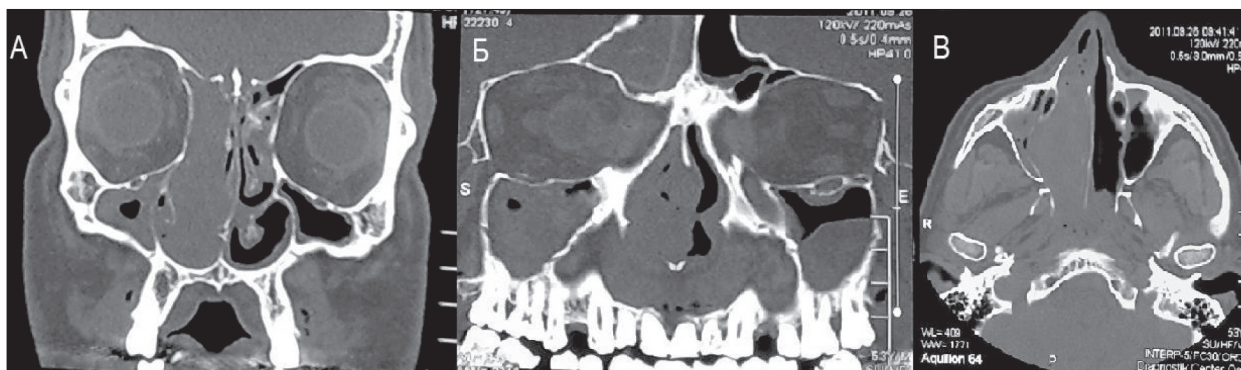


Рис. 1. Больной Б., 53 года, 2011 г. МСКТ лицевого черепа и околоносовых пазух. А (фронтальная проекция), В (аксиальная проекция) – объемное образование носового хода и решетчатой пазухи справа с истончением и пролабиранием медиальной стенки правой верхнечелюстной пазухи, орбита интактна; Б – распространение опухоли на правую лобную пазуху

(clone AE1/AE3, Dako), Desmin (clone D33, Dako), Muscle Actin (clone HHF35, Dako), Myogenin (clone F5D, Dako), MyoD1 (clone 5.8A, Dako), CD99 (clone 12E7, Dako), Vimentin (clone V9, Dako), S-100 (поликлональное, Dako), CD34 (clone QBEnd 10, Dako), Chromogranin A (clone DAK-A3, Dako), к синаптофизину (clone SY 38, Dako).

При микроскопии опухоль представлена веретенообразными клетками с незначительным количеством цитоплазмы, маленькими вытянутыми ядрами, без клеточного полиморфизма. Клеточные скопления разделены утолщёнными гиалинизированными пучками коллагена. Иммуногистохимическое заключение: клетки опухоли показали выраженную положительную экспрессию CD34, CD99. В опухолевой ткани отсутствовала экспрессия AE1/AE3, виментина, S-100, миогенина, актина, десмина, MyoD1, хромогранина А, синаптофизина. По совокупности гистологических и иммуногистохимических данных установлен диагноз: внеплевральная солитарная фиброзная опухоль полости носа и околоносовых пазух.

В отделении опухолей головы и шеи клинического онкологического диспансера 08.11.2011 выполнена операция в объеме правосторонней

фронтотомоидогайморотомии, удалении опухоли. Послеоперационный период протекал без осложнений. При гистологической проводке операционного материала диагноз солитарной фиброзной опухоли подтвердился.

С сентября 2014 г. у больного появились жалобы на давящую боль в области правого носового хода, отсутствие носового дыхания справа, выстояние правого глаза вперед, диплопию.

МСКТ черепа (29.10.2014): состояние после правосторонней фронтотомоидогайморотомии, визуализируется объемное образование с чёткими бугристыми контурами, распространяющееся в правую орбиту, правую лобную пазуху с деструкцией медиальной стенки правой орбиты, задней и передней стенок лобной пазухи, размерами 40×26×80 мм. Ретробульбарное пространство справа деформировано, с оттеснением медиальной группы мышц правого глаза и глазного нерва образованием. Экзофтальм (рис. 2).

Пациент госпитализирован для проведения специального лечения. Объективный статус при поступлении: носовое дыхание справа отсутствует за счет обтурации полости носа новообразованием серо-розового цвета, с бугристой поверхностью.

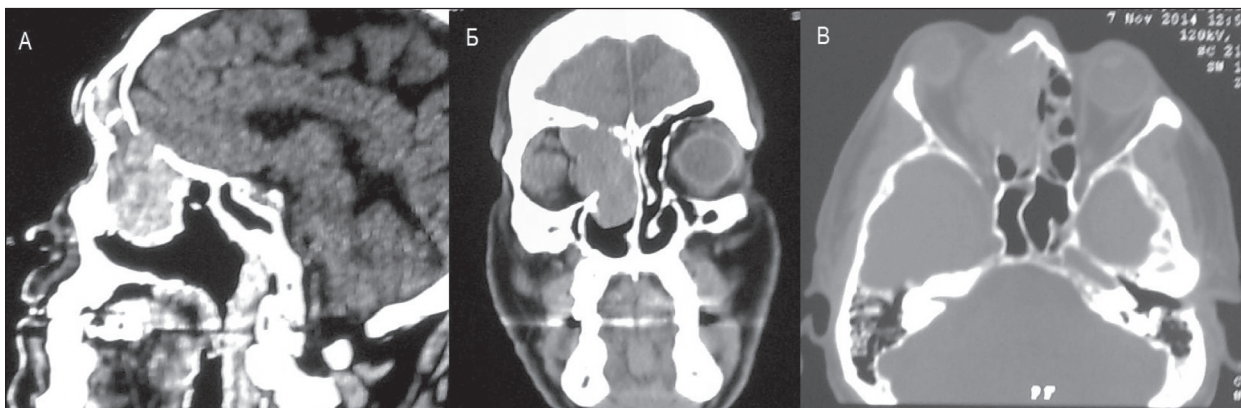


Рис. 2. Больного Б., 56 лет, 2014 г. МСКТ лицевого черепа и околоносовых пазух. А (сагиттальная проекция) – объемное образование правой половины носа, распространяющееся на носоглотку, ячейки решетчатой кости и лобную пазуху справа; Б (фронтальная проекция) – распространение опухоли в правую орбиту; В (аксиальная проекция) – экзофтальм, деформация ретробульбарного пространства справа, смещение медиальной группы глазодвигательных мышц

13.11.2014 выполнена операция Денкера на околоносовых пазухах справа с ревизией правой орбиты.

Для гистологического исследования биоптаты окрашивались водными растворами гематоксилина и эозина. Гистологическое заключение: в биоптате выявлено две чётко отграниченные друг от друга опухоли, одна из них представлена мономорфными веретенообразными клетками без атипичии; вторая – округлыми и веретенообразными полиморфными, резко атипичными клетками, с большим количеством цитоплазмы, крупными гиперхромными ядрами. Встречаются гигантские многоядерные клетки причудливой формы. Для иммуногистохимического исследования использовались антитела AE1/AE3 (clone AE1/AE3, Dako), Desmin (clone D33, Dako), Muscle Actin (clone HNF35, Dako), Myogenin (clone F5D, Dako), MyoD1 (clone 5.8A, Dako), CD99 (clone 12E7, Dako), Vimentin (clone V9, Dako), S-100 (поликлональное, Dako), CD34 (clone QBEnd 10, Dako), Chromogranin A (clone DAK-A3, Dako), к синаптофизину (clone SY 38, Dako). Иммуногистохимическое заключение: клетки одной опухоли показали выраженную положительную экспрессию CD34, CD99; опухолевые клетки другой опухоли показали резко положительную экспрессию десмина, миогенина, MyoD1; около 50 % клеток имеют слабую экспрессию мышечного актина. Остальные маркёры не экспрессируются. Гистологическая и иммуногистохимическая картина опухоли, представленной мономорфными веретенообразными клетками с экспрессией CD34 и CD99, расценена как солитарная фиброзная опухоль. Злокачественная

опухоль с резко атипичными клетками и экспрессией мышечных маркёров интерпретирована как плеоморфная рабдомиосаркома.

Таким образом, окончательный диагноз с учётом комплексного морфологического исследования: злокачественное новообразование правых верхнечелюстной, решётчатой, лобной пазух с распространением в полость носа, правую орбиту (гистологически – плеоморфная рабдомиосаркома) IV стадии ($T_{4a}N_0M_0$). Рецидив солитарной фиброзной опухоли.

Решением консилиума (19.12.2014) пациенту назначена химиотерапия по схеме MAID (Ифосфамид, Месна, Доксорубицин, Дакарбазин), однако вследствие продолженного роста рабдомиосаркомы были произведены смены курсов химиотерапии на СуVADIC (Циклофосфан, Винкристин, Доксорубицин, Дакарбазин), а затем на SAPO (Цисплатин, Доксорубицин, Винкристин, Циклофосфан). В итоге проведено 3 курса химиотерапии (с 22.12.2014 по 16.02.2015) с эффектом прогрессирования, на фоне лечения наблюдался быстрый рост опухоли, рецидивирующие носовые кровотечения. 21.02.2015 пациент погиб от массивного носового кровотечения, осложнившегося геморрагическим шоком.

Таким образом, данное клиническое наблюдение показывает возможность метакронно-синхронного возникновения двух редких опухолей различного гистогенеза одной локализации, а также склонность солитарной фиброзной опухоли к рецидивам и высокий злокачественный потенциал рабдомиосарком носа и околоносовых пазух.

ЛИТЕРАТУРА

1. Baldi G.G., Stacchiotti S., Mauro V., Dei Tos A.P., Gronchi A., Pastorino U., Duranti L., Provenzano S., Marrari A., Libertini M., Pilotti S., Casali P.G. Solitary fibrous tumor of all sites: outcome of late recurrences in 14 patients // Clin. Sarcoma Res. 2013. Vol. 3. P. 4. doi: 10.1186/2045-3329-3-4.
2. Brunnemann R.B., Ro J.Y., Ordonez N.G., Mooney J., El-Naggar A.K., Ayala A.G. Extrapleural solitary fibrous tumor: a clinicopathologic study of 24 cases // Mod. Pathol. 1999. Vol. 12 (11). P. 1034–1042.
3. Furlong M.A., Mentzel T., Fanburg-Smith J.C. Pleomorphic rhabdomyosarcoma in adults: a clinicopathologic study of 38 cases with emphasis on morphologic variants and recent skeletal muscle-specific markers // Mod. Pathol. 2001. Vol. 14 (6). P. 595–603.
4. Hollowood K., Fletcher C.D.M. Rhabdomyosarcoma in adults // Semin. Diag. Pathol. 1994. Vol. 11. P. 47–57.
5. Kohmura T., Nakashima T., Hasegawa Y., Matsuura H. Solitary fibrous tumor of the paranasal sinuses // Eur. Arch. Otorhinolaryngol. 1999. Vol. 256 (5). P. 233–236.
6. Langman G. Solitary fibrous tumor: a pathological enigma and clinical dilemma // J. Thorac. Dis. 2011. Vol. 3 (2). P. 86–87. doi: 10.3978/j.issn.2072-1439.2011.03.04.
7. Levard A., Derbel O., Méeus P., Ranchère D., Ray-Coquard I., Blay J.Y., Cassier P.A. Outcome of patients with advanced solitary fibrous tumors: the Centre Léon Bérard experience // BMC Cancer. 2013. Vol. 13. P. 109. doi: 10.1186/1471-2407-13-109.
8. Nai G.A., Ramalho Neto G.C. Solitary fibrous tumor of the nasal cavity // Braz. J. Otorhinolaryngol. 2009. Vol. 75 (5). P. 769.
9. Nayar R.C., Prudhomme F., Parise O. Jr., Gandia D., Luboinski B., Schwaab G. Rhabdomyosarcoma of the head and neck in adults: a study of 26 patients // Laryngoscope. 1993. Vol. 103 (12). P. 1362–1366.
10. Robinson L.A. Solitary fibrous tumor of the pleura // Cancer Control. 2006. Vol. 13 (4). P. 264–269.
11. Wu T.H., Huang J.S., Wang H.M., Wang C.H., Yeh K.Y. Long-term survivors of adult rhabdomyosarcoma of maxillary sinus following multimodal therapy: case reports and literature reviews // Chang Gung Med. J. 2010. Vol. 33 (4). P. 466–471.

Поступила 6.05.15

СВЕДЕНИЯ ОБ АВТОРАХ

Набока Максим Владимирович, ассистент кафедры онкологии с курсом лучевой терапии, ГБОУ ВПО «Омский государственный медицинский университет» Минздрава России. E-mail: nabokamax@mail.ru.

Косёнок Виктор Константинович, доктор медицинских наук, профессор, заведующий кафедрой онкологии с курсом лучевой терапии, ГБОУ ВПО «Омский государственный медицинский университет» Минздрава России. E-mail: osmaoncology@gmail.com. SPIN-код: 4578-1551.

Водолазский Владислав Анатольевич, студент лечебного факультета ГБОУ ВПО «Омский государственный медицинский университет» Минздрава России. E-mail: vod_vlad@mail.ru.

Масленникова Светлана Вячеславовна, студентка лечебного факультета ГБОУ ВПО «Омский государственный медицинский университет» Минздрава России. E-mail: svetic_m@mail.ru.

Попов Сергей Петрович, кандидат медицинских наук, доцент кафедры онкологии с курсом лучевой терапии ГБОУ ВПО «Омский государственный медицинский университет» Минздрава России. E-mail: osmaoncology@gmail.com.

Казаковцев Виталий Поликарпович, кандидат медицинских наук, заведующий оториноларингологическим отделением БУЗОО «Городская клиническая больница № 1 им. А.Н. Кабанова». E-mail: ogkb-1@mail.ru. SPIN-код: 6680-8601.

Рябец Ирина Валерьевна, врач оториноларингологического отделения БУЗОО «Городская клиническая больница № 1 им. А.Н. Кабанова». E-mail: Ryabetsarina@yandex.ru.

Авторы данной статьи подтвердили отсутствие финансовой поддержки / конфликта интересов, о котором необходимо сообщить

A RARE CASE OF SOLITARY FIBROUS TUMOR AND PLEOMORPHIC RHABDOMYOSARCOMA OF THE NASAL CAVITY AND PARANASAL SINUSES

M.V. Naboka¹, V.K. Kossenok¹, V.A. Vodolazskiy¹, C.V. Maslennikova¹, S.P. Popov¹, V.P. Kazakovtsev², I.V. Ryabets²

Omsk State Medical University, Omsk¹

Omsk State Clinical Hospital № 1 named after A.N. Kabanov, Omsk²

12, Lenina Street, 644099-Omsk, Russia, e-mail: nabokamax@mail.ru¹

Abstract

Solitary fibrous tumor is a rare neoplasm with the borderline biological nature and a tendency to the locally destructive growth. The most common site of the tumor is the pleura but other sites do occur. The ENT-organs are affected extremely rarely. A few cases of the nasal cavity and paranasal sinuses as the primary sites of this neoplasm have been described. Pleomorphic rhabdomyosarcoma occurs at these anatomic sites rarely as well. In the article a case of solitary fibrous tumor and pleomorphic rhabdomyosarcoma of the nasal cavity and paranasal sinuses manifested within 3 years is presented. Rhabdomyosarcoma had a fatal clinical course.

Key words: solitary fibrous tumor, pleomorphic rhabdomyosarcoma, paranasal sinuses, nasal cavity.

REFERENCES

1. Baldi G.G., Stacchiotti S., Mauro V., Dei Tos A.P., Gronchi A., Pastorino U., Duranti L., Provenzano S., Marrari A., Libertini M., Piliotti S., Casali P.G. Solitary fibrous tumor of all sites: outcome of late recurrences in 14 patients // Clin. Sarcoma Res. 2013. Vol. 3. P. 4. doi: 10.1186/2045-3329-3-4.
2. Brunnemann R.B., Ro J.Y., Ordonez N.G., Mooney J., El-Naggar A.K., Ayala A.G. Extrapleural solitary fibrous tumor: a clinicopathologic study of 24 cases // Mod. Pathol. 1999. Vol. 12 (11). P. 1034-1042.
3. Furlong M.A., Mentzel T., Fanburg-Smith J.C. Pleomorphic rhabdomyosarcoma in adults: a clinicopathologic study of 38 cases with emphasis on morphologic variants and recent skeletal muscle-specific markers // Mod. Pathol. 2001. Vol. 14 (6). P. 595-603.
4. Hollowood K., Fletcher C.D.M. Rhabdomyosarcoma in adults // Semin. Diag. Pathol. 1994. Vol. 11. P. 47-57.
5. Kohmura T., Nakashima T., Hasegawa Y., Matsuura H. Solitary fibrous tumor of the paranasal sinuses // Eur. Arch. Otorhinolaryngol. 1999. Vol. 256 (5). P. 233-236.
6. Langman G. Solitary fibrous tumor: a pathological enigma and clinical dilemma // J. Thorac. Dis. 2011. Vol. 3 (2). P. 86-87. doi: 10.3978/j.issn.2072-1439.2011.03.04.
7. Levard A., Derbel O., Méeus P., Ranchère D., Ray-Coquard I., Blay J.Y., Cassier P.A. Outcome of patients with advanced solitary fibrous tumors: the Centre Léon Bérard experience // BMC Cancer. 2013. Vol. 13. P. 109. doi: 10.1186/1471-2407-13-109.
8. Nai G.A., Ramalho Neto G.C. Solitary fibrous tumor of the nasal cavity // Braz. J. Otorhinolaryngol. 2009. Vol. 75 (5). P. 769.
9. Nayar R.C., Prudhomme F., Parise O. Jr., Gandia D., Luboinski B., Schwaab G. Rhabdomyosarcoma of the head and neck in adults: a study of 26 patients // Laryngoscope. 1993. Vol. 103 (12). P. 1362-1366.
10. Robinson L.A. Solitary fibrous tumor of the pleura // Cancer Control. 2006. Vol. 13 (4). P. 264-269.
11. Wu T.H., Huang J.S., Wang H.M., Wang C.H., Yeh K.Y. Long-term survivors of adult rhabdomyosarcoma of maxillary sinus following multimodal therapy: case reports and literature reviews // Chang Gung Med. J. 2010. Vol. 33 (4). P. 466-471.

ABOUT THE AUTHORS

Naboka Maxim Vladimirovich, MD, assistant, Department of Oncology and Radiation Oncology, Omsk State Medical University. E-mail: nabokamax@mail.ru.

Kossenok Victor Konstantinovich, MD, DSc., The Head Of Department of Oncology and Radiation Oncology, Omsk State Medical University. E-mail: osmaoncology@gmail.com. SPIN-code: 4578-1551.

Vodolazskiy Vladislav Anatolyevich, student, Omsk State Medical University. E-mail: vod_vlad@mail.ru.

Maslennikova Svetlana Vyacheslavovna, student, Omsk State Medical University. E-mail: svetic_m@mail.ru.

Popov Sergey Petrovich, MD, PhD, docent, Department of Oncology and Radiation Oncology, Omsk State Medical University. E-mail: osmaoncology@gmail.com.

Kazakovtsev Vitaliy Policarpovich, MD, PhD, Head of ENT Department, Omsk State Clinical Hospital № 1 n.a. Kabanov A.N. E-mail: ogkb-1@mail.ru. SPIN-code: 6680-8601.

Ryabets Irina Valeryevna, MD, physician, ENT Department, Omsk State Clinical Hospital № 1 n.a. Kabanov A.N. E-mail: Ryabetsarina@yandex.ru.