

Гигантоклеточная опухоль грудины

А.А. ПЕЧЕТОВ, А.Ю. ГРИЦЮТА, Д.В. КАЛИНИН, Ю.С. ЕСАКОВ, Е.М. ФИЛИППОВА

Институт хирургии им. А.В. Вишневского (дир. — акад. РАН В.А. Кубышкин) Минздрава РФ, Москва

Giant-cell tumor of sternum

A.A. PECHETOV, A.YU. GRICYUTA, D.V. KALININ, YU.S. ESAKOV, E.M. FILIPPOVA

Vishnevsky Institute of surgery (dir. — academician of RAS V.A. Kubyshkin) Health Ministry of Russian Federation, Moscow

Ключевые слова: опухоли костей, гигантоклеточная опухоль грудины, хирургическое лечение.

Key words: tumours of bone, giant-cell tumor of sternum.

Гигантоклеточная опухоль (ГКО) кости — локально агрессивное доброкачественное новообразование остеогенного происхождения, состоящее из пролифератов стромальных клеток костного мозга, с массой инфильтрирующих реактивных форм — производных моноцитов [2]. Наиболее часто (до 80% наблюдений) ГКО локализуется в эпиметафизе длинных трубчатых костей, реже новообразование поражает лопатку, кости таза, тела позвонков, ребра, кости кистей [8]. Частота ГКО среди всех первичных новообразований костей не превышает 5%, в то время как среди доброкачественных костных опухолей достигает 23%. Чаще болеют женщины в возрасте 20—45 лет [7].

Для ГКО характерно доброкачественное течение, однако, по данным литературы, крайне редко (от 1 до 5% наблюдений) такая опухоль может обладать злокачественным потенциалом [2, 10]. Среди злокачественных ГКО выделяют первичную и вторичную формы. Для первично-злокачественной характерны как участки, соответствующие по гистологическому строению обычной ГКО, так и участки явной малигнизации. Вторично-злокачественная ГКО возникает, как правило, через несколько лет после хирургического или лучевого лечения [1, 2]. Некоторыми авторами описаны наблюдения метастатического поражения легких в сроки от 1 года до 10 лет после удаления первичной опухоли [8].

Гигантоклеточная опухоль грудины — крайне редкое заболевание. В литературе описаны единичные клинические наблюдения с морфологически подтвержденным диагнозом [5, 6, 11—14]. Среди доброкачественных и злокачественных опухолей грудины чаще описывают такие редкие новообразования, как хондросаркома, остеосаркома, миелома или лимфома [8].

Приводим собственное наблюдение.

Больная К., 50 лет, поступила в Институт хирургии им. А.В. Вишневского в октябре 2013 г. с жалобами на опухолевидную деформацию передней стенки грудной клетки, одышку при физической нагрузке, сухой кашель, периодически возникающую боль за грудиной. Дискомфортные ощущения и боль в грудной клетке больная отмечает в течение года, а после появления заметной деформации грудной клетки при МСКТ было выявлено новообразование, практически полностью замещающее тело грудины. Исследование материала, полученного при стеральной пункции, не позволило поставить точный морфологический диагноз, что потребовало выполнения инцизионной биопсии опухоли. При поступлении общее состояние больной относительно удовлетворительное. Передняя грудная стенка деформирована за

счет опухолевидного образования на уровне средней и нижней трети грудины. Образование неправильной округлой формы, размером 8×10 см. Кожа над образованием обычной окраски, не гиперемирована. При пальпации кожная складка над образованием не собирается. Опухоль плотной консистенции, с кожей не сращена, при пальпации боли нет. Регионарные и периферические лимфатические узлы не увеличены. Значимых отклонений от нормы в лабораторных анализах не выявлено. Во время МСКТ органов грудной клетки в проекции переднего средостения визуализировано новообразование неправильной формы размером 124×97×88 мм. Структура неоднородная, с наличием гиподенсных участков, с нечеткими контурами на фоне солидного компонента (17 и 45 ед. Н соответственно). При контрастном усилении накопление радиофармпрепарата неоднородное. Гиподенсные участки контрастный препарат не накапливают. Новообразование исходит из тела грудины, разрушая покровные пластинки кости, распространяясь по длинику кости до манубриостерального синдесмоза. Мягкотканый компонент опухоли распространяется ретростернально, прилежит к области сосудистого пучка и передней поверхности сердца, смещая его несколько казади и влево (без признаков инвазии). В толще образования частично прослеживаются внутригрудные артерии (рис. 1 и далее на цв. вклейке).

06.11 выполнена операция: субтотальная резекция грудины, удаление опухоли переднего средостения, краевая резекция средней доли правого легкого, комбинированная торакопластика (облегченная неадгезивная проленовая сетка, титановые импланты, большая и малая грудные мышцы). Во избежание излишней травматизации опухоли ее удаление начали с резекции центральных отрезков III—VI ребер. Во время диссекции были выделены и пересечены маммарные артерии, расположенные в толще опухоли. Новообразование с выраженной капсулой не имело интимной связи с крупными сосудами средостения. В ходе операции были вскрыты плевральные полости. Из-за интимной связи опухоли со средней долей правого легкого выполнена краевая резекция последней. Опухоль удалена единым блоком с мечевидным отростком. Резекция грудины выполнена до макроскопически неизменной ткани (до рукоятки). Образовавшийся дефект передней грудной стенки (размером 10×15 см) укрыт сеткой Proceed. Реберный каркас укреплен двумя пластинами Synthes (V, VI ребра). Прямые мышцы живота подшиты к проленовому эндопротезу. Мышцы, клетчатка и кожа послойно ушиты (рис. 2).

Из особенностей течения послеоперационного периода следует отметить выраженный болевой синдром, который удалось купировать только после назначения опиоидных анальгетиков. Больная активизирована на 2-е сутки после операции. Дренажи из плевральных полостей удалены на 3-и сутки послеоперационного периода, из средостения — на 5-е сутки. В удовлетворительном состоянии больная выписана из стационара на 13-е сутки после операции.

Макроскопически образование размером 12×10×9 см, частично покрытое капсулой, в толще образования находятся плотно сращенные фрагменты ребер и грудины. На разрезе опухоль пестрого вида с участками желтоватого, серого и красного цвета, множественными полостями диаметром 0,5—2 см, заполненными кровью и коричневато-красными массами. Костные фрагменты, извлеченные из опухоли, крошатся, на распиле с множественными полостями, заполненными кровью.

При микроскопическом исследовании препаратов, окрашенных гематоксилином и эозином, в структуре опухоли определяются клетки двух типов — гигантские многоядерные и мононуклеарные. Гигантские многоядерные клетки, морфологически напоминающие остеокласты, характеризовались присутствием от 10 до 50 округлых, пузырьковидных ядер с четко различимыми ядрышками и эозинофильной цитоплазмой. Мононуклеарные клетки, расположенные диффузно в фиброзной волокнистой строме, имели округлую или овоидную форму, одно или два ядра, в которых были видны гранулы хроматина. Патологических митозов в пределах исследованного материала не было обнаружено. В строме опухоли большое количество элементов крови, кровоизлияний различной давности, расположенных диффузно и в виде озер. При исследовании препаратов костной ткани в зоне прорастания опухоли определяются деструкция костных балок и большое количество кровоизлияний (рис. 3).

Впервые ГКО была описана английским хирургом Astley Cooper в 1818 г. Только в 1860 г. А. Nelaton описал клинические и морфологические характеристики ГКО, обратив внимание на ее выраженный инвазивный рост. В 1923 г. J. Bloodgood предложил настоящее наименование — «гигантоклеточная опухоль», термин «остеобластокластома», введенный российским ученым А.В. Рукавова в 1959 г., сейчас практически не используется [3, 4].

По данным литературы, средний возраст больных с изучаемым новообразованием грудины составляет 48 лет (от 28 до 74 лет) [5, 6, 11—14], что несколько выше, чем у больных с ГКО других локализаций.

Макроскопическая картина ГКО, как правило, представлена мягкой или легко крошащейся солидной структурой бурого цвета с геморрагиями (поля красного цвета) и желтыми включениями. На разрезе обычно видны участки некроза и кисты с геморрагическим содержимым [2]. При микроскопическом исследовании характерно наличие большого числа диффузно рассеянных гигантских клеток. Они крупнее остеокластов и могут содержать до 100 ядер и более. Опухоль, как правило, построена из клеток двух типов — количественно преобладающих мононуклеарных и относительно равномерно распределенных среди них гигантских многоядерных клеток типа остеокластов [1]. Соотношение клеточных форм в пределах одного очага может варьировать. Кроме округло-овальных одноядерных клеток, довольно часто встречаются участки пролиферации веретеновидных одноядерных клеток со сравнительно большим количеством фигур митозов (до 507 в 10 полях зрения) [10]. Развитие волокнистой стромы для гигантоклеточной опухоли нехарактерно [8].

Остеокластоподобные клетки не патогномоничны для ГКО кости, так как могут определяться при различных реактивных, доброкачественных и злокачественных заболеваниях кости. Существуют единичные данные, касающиеся хромосомных aberrаций при развитии ГКО. Характерны цитогенетические наруше-

ния — сокращение длины теломер и длины теломерных ассоциаций [2].

Таким образом, при локализации новообразования передней грудной стенки в области грудины дифференциальную диагностику нужно проводить с другими доброкачественными и злокачественными новообразованиями передней грудной стенки. При выявлении опухоли грудины нужно исключать поражение костей при гиперпаратиреозе [15]. Решающее диагностическое значение имеют результаты исследования функции околотитовидных желез, концентрации кальция и фосфатов, а также активность щелочной фосфатазы в сыворотке крови. ГКО грудины необходимо также дифференцировать с неоссифицирующей фибромой, доброкачественной фиброзной гистиоцитомой, фиброзной дисплазией, остеосаркомой с большим количеством гигантских клеток и аневризматической костной кистой [15].

Большинство больных предъявляют жалобы на боль в области грудины. Важно, что от начала заболевания до появления болевого синдрома, как правило, проходит от нескольких месяцев до 2 лет и более [5, 6, 11—14].

Несмотря на довольно характерную клиническую картину, методы уточняющей диагностики, такие как МСКТ и МРТ, в течение последних 10—15 лет являются неотъемлемой частью обследования больных с опухолями грудины, так как позволяют судить об истинной распространенности новообразования в средостении. Однако для подтверждения диагноза необходимо выполнение биопсии.

На сегодняшний день не существует общепринятого метода лечения при ГКО грудины. Предложены различные способы хирургического удаления новообразования — от простого выскабливания и до обширных резекций [5, 6, 11—14]. Н. Futani и соавт. применили в качестве радикального лечения расширенное выскабливание опухоли с последующим заполнением костного дефекта специальным костным цементом (полиметилметакрилат). Однако в связи с высокой частотой местных рецидивов, достигающей 50%, сегодня следует отдавать предпочтение более радикальным методам хирургического лечения с выполнением резекции единым блоком, при которой вероятность местного рецидива не превышает 10% [11, 12].

Радикально выполненная резекция не является завершающим этапом лечения при новообразованиях грудины, так как остается проблема замещения образованного дефекта и реконструкции передней грудной стенки. Так, Н. Futani и соавт. [11] считают, что после субтотальной резекции грудины необходима установка протеза с целью защиты легких и органов средостения от механических воздействий, а также для восстановления нормальной механики дыхания. В то же время А. Gonfiotti и соавт. и Е. Engel и соавт. [8] отказались от использования жестких эндопротезов и не наблюдали при этом каких-либо нарушений дыхания. При поражении рукоятки грудины и выполнении субтотальной резекции грудины образовавшийся дефект закрывают с помощью эндопротеза [5, 6, 12], в том числе с использованием сетчатого импланта [8]. Т. Segawa и соавт. [13] и Н. Futani и соавт. [11] при поражении тела грудины описана методика выполнения «кюретажа» с последующим заполнением дефекта полиметилметакрилатом. При субтотальной резекции грудины для реконструкции дефекта используют как эндопротезы [5, 6, 8, 12], так и аутокани, в частности широкую фасцию бедра [9].

Таким образом, несмотря на то что гигантоклеточная опухоль грудины встречается крайне редко, этот диагноз должен стоять в дифференциально-диагностическом алгоритме при выявлении любого новообразования грудины и переднего средостения. Лечение больных с новообразованиями грудины необходимо проводить в специализированных торакальных отделениях, где возможно не только адекватное по объему удаление новообразования, но и комбинированная реконструкция грудной клетки.

ЛИТЕРАТУРА

1. Васильев Н.В., Мухамедов М.Р., Чойнзонов Е.Л., Кульбакин Д.Е., Байдала П.Г., Жамгарян Г.С. Гигантоклеточные опухоли: обзор литературы. Сибирский онкол журн 2011; 5: 64—69.
2. Григоровский В.В. Гигантоклеточная опухоль кости: морфогенез, клинко-морфологические особенности, дифференциальная диагностика, подходы к лечению. Онкология 2012; 14: 1: 64—76.
3. Мацко Д.Е. Саркомы костей: классификация, гистологическое строение, особенности морфологической диагностики. Практическая онкология 2010; 11: 1: 1—10.
4. Русаков А.В. Патологическая анатомия болезней костной системы (введение в физиологию и патологию костной ткани). М 1959; 5.
5. Abate E., Banki F., Hagen J.A., Klipfel N. Giant cell tumor of the sternum. Ann Thorac Surg 2009; 88: 645—647, doi: 10.1016/j.athoracsurg.2008.12.059.
6. Bay J.O., Bignon Y.J., Gros P., Jancovici R., Desangles F., Dubayle P. et al. Giant cell tumor of the sternum. Report of a case with a 17q isochromosome. Rev Rhum Engl Ed 1999; 66: 49—52.
7. Cordeiro S.Z., Cordeiro P. de B., Sousa A.M., Larmes D.C., Pierro G.S. Giant cell tumor of the rib occupying the entire hemithorax. J Bras Pneumol 2008; 34: 3: 185—188.
8. Engel E.E., Nogueira-Barbosa M.H., Yamashita M.E., Cipriano F.E. Clinical and cytogenetic aspects of giant cell tumor of the sternum. Clinics (Sao Paulo) 2011; 66: 8: 1501—1504.
9. Faria R.A., Silva C.M., Mizjara J.E.A., Melo F.Y., Silva S.R.M., Viana C.R. Giant cell tumor of the sternum. J Bras Pneumol 2010; 36: 517—520; doi: 10.1590/S1806-37132010000400020.
10. Fletcher C.D., Bridge J.A., Hogendoorn P.C., Mertens F. WHO classification of tumours of soft tissue and bone. 4th Edition. International Agency for Research on Cancer. Lyon 2013; 321—324.
11. Futani H., Okumara Y., Fukuda Y., Fukunaga S., Hasegawa S., Yoshiya S. Giant cell tumor of the sternum: a case report and review of the literature. Anticancer Res 2008; 28: 4117—4120.
12. Imai K., Minamiya Y., Saito H., Kawai H., Ito M., Ogawa J. Giant cell tumor of the sternum. Jpn J Thorac Cardiovasc Surg 2006; 54: 405—408, doi: 10.1007/sl 1748-006-0017-2.
13. Segawa T., Kanamori M., Ohmori K., Nobukiyo M., Nogami S., Kimuta et al. Giant cell tumor of the sternum: a case report. J Orthop Sci 2004; 9: 175—177.
14. Sundaram M., Martin S.A., Johnson F.E., Wolverson M.K. Case report 198. Giant cell tumor of manubrium. Skeletal Radiol 1982; 8: 225—227.
15. Wong K.K., Seikaly H. Giant cell tumour of the larynx: a case report and review of the literature. J Otolaryngol 2004; 33: 195—197.

Поступила 10.02.14