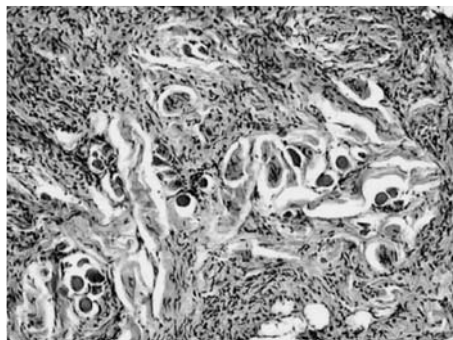
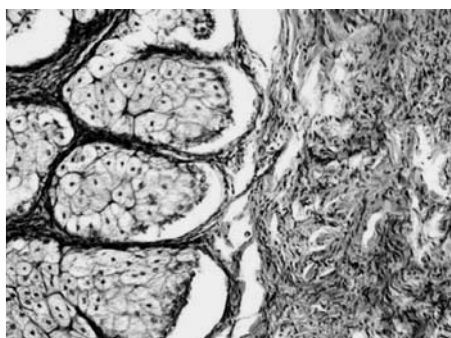




ние: фиброма с собственного слоя кожи с проращением мышечной ткани и гиперплазией слюнных желез (рис. 2 и 3).



**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).

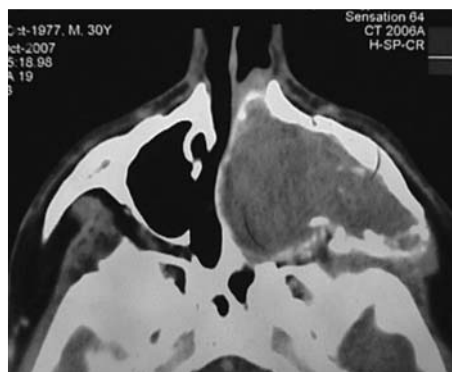


Рис. 2.



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.

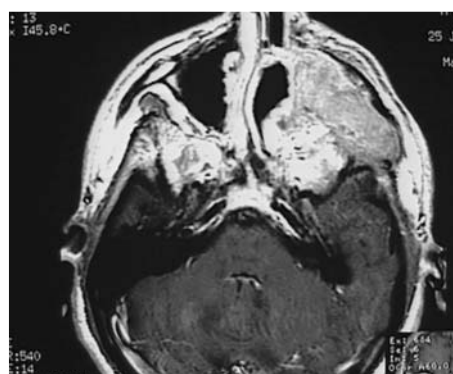


Рис. 4.

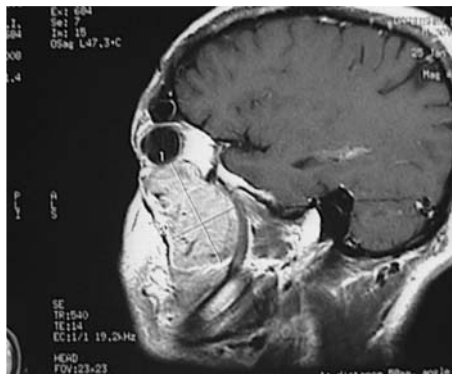


Рис. 5.

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