

Desmoidy są rzadko spotykanymi guzami powstającymi z mięśniowo-powięziowych struktur tkanek miękkich. Ze względu na ich biologię umiejscowiono je pomiędzy zmianami o charakterze fibroma a fibrosarcoma. Desmoidy rozpoznawane są u 10 proc. chorych z polipowatością rodzinną (ang. Familial Adenomatous Polyposis). Koincydencja taka pozwala na rozpoznanie zespołu Gardnera u tych chorych. Prawdopodobieństwo wystąpienia desmoidu u osób obciążonych polipowatością rodzinną jelita grubego jest 100 razy większe w porównaniu do normalnej populacji.

W III Katedrze i Klinice Chirurgii AM w Poznaniu leczono z powodu włókniaowatości naciekowej 8 pacjentów, wśród tych chorych było 6 kobiet i 2 mężczyzn w wieku od 18 do 40 lat. U wszystkich desmoid pojawił się po urazie (najczęściej zabieg operacyjny). W trzech przypadkach guz występował dwuogniskowo. Wszystkich chorych operowano. Pięciu pacjentów, u których operacje miały charakter diagnostyczny włączono leczenie wspomagające – radioterapia, chemioterapia, niesterydowe leki przeciwzapalne, leki antyestrogenowe. Wyniki leczenia są bardzo dobre, wszyscy chorzy żyją. Zebrany materiał własny potwierdza tezę, że pomimo stosowanych różnych metod leczenia (radioterapia, chemioterapia, leki przeciwzapalne, leki antyhormonalne) postępowaniem z wyboru powinno być chirurgiczne wycięcie guza w szerokim marginesie tkanek zdrowych.

Słowa kluczowe: włókniaowatość naciekowa, desmoid fibromatoza, leczenie chirurgiczne, polipowatość rodzinna.

Włókniaowatość naciekowa (*fibroma desmoides*) w materiale III Katedry i Kliniki Chirurgii AM w Poznaniu

Fibroma desmoides managed in Third Chair and Department of Surgery of University School of Medical Sciences in Poznań

Michał Drews, Tomasz Wierzbicki, Jacek Paszkowski, Tomasz Banasiewicz, Piotr Krokowicz

III Katedra i Klinika Chirurgii AM im K. Marcinkowskiego w Poznaniu

WSTĘP

Określenie *desmoid* pochodzące od greckiego słowa *desmos* było po raz pierwszy użyte w 1838 roku do opisanie guzów o ścięgnistej konsystencji. Dzisiaj desmoidy są definiowane jako łagodne (miejscowo złośliwe) guzy włókniste powstające z mięśniowo-powięziowych tkanek miękkich. W swym biologicznym zachowaniu plasują się pomiędzy łagodnymi włókniakami a złośliwymi włókniaowo-mięsakiem. Tak jak fibrosarcoma mają tendencję do naciekającego wzrostu i skłonność do nawrotów, zaś w przeciwieństwie do nich nigdy nie dają przerzutów odległych [2]. Histologicznie są zbudowane z dobrze zróżnicowanych i dojrzałych fibroblastów z dużą ilością kolagenu; jądra komórkowe są małe, a aktywność mitotyczna słabo wyrażona.

Włókniaowatość podzielono na dwie duże grupy:

- włókniaowatość powierzchowna (*fascial fibromatosis*) np. przykurcz Dupuytrona, choroba Peyrona, choroba Ledderhosa;
- włókniaowatość głęboka (*musculoaponeurotic fibromatosis*) – czyli włókniaowatość naciekowa właściwa, którą z kolei w zależności od umiejscowienia dzielimy na postać:
 - a) pozabrzuszną (extraabdominal desmoid) – najczęściej dotyczy mięśnia naramiennego i innych mięśni obręczy barkowej, mięśni obręczy biodrowej i szyi
 - b) brzuszną (abdominal desmoid) – dotyczy powłok jamy brzusznej
 - c) wewnątrzbrzuszną (intraabdominal desmoid) – dotyczy przestrzeni zaotrzewnowej lub krezki jelita.

Są to nowotwory występujące rzadko, stanowią ok. 3,5 proc. nowotworów tkanek włóknistych i ok. 0,03 proc. wszystkich nowotwo-

rów. Mimo rzadkości ich występowania w całej populacji, pojawiają się stosunkowo często u pacjentów z polipowatością rodzinną. Aktualnie korelację między tymi dwoma stanami ocenia się na ok. 10 proc. [1].

Pojawiają się głównie u ludzi młodych między 20. a 40. rokiem życia, częściej u kobiet niż mężczyzn (stosunek 3:1, choć nie wszyscy autorzy to potwierdzają). Najczęściej pojawiają się u kobiet w wieku rozrodczym. Często występują wieloogniskowo. Są składową zespołu Gardnera (stanowią ok. 45 proc. nowotworów tkanek włóknistych w tym zespole) [3].

Ostatnie badania genetyczne potwierdziły klonalną budowę desmoidów, co ostatecznie wskazuje, że jest to prawdziwy proces nowotworowy, a nie jak sugerowali niektórzy autorzy, niekontrolowany poliklonalny proces reaktywny [4].

Desmoidy pojawiają się najczęściej po urazie, którym może być zabieg operacyjny – najczęściej kolektomia (od czterech miesięcy do dziewiętnastu lat, średnio dwadzieścia cztery miesiące po interwencji chirurgicznej). W tych przypadkach najczęściej umiejscawiają się wewnątrzbrzusznie: krezka jelita cienkiego lub przestrzeń zaotrzewnowa. Często zajmują również ścianę jamy brzusznej i mięśnie obręczy barkowej w tym najczęściej mięsień naramienny.

Desmoid nacieka okoliczne tkanki wzdłuż miejsc o zmniejszonej oporności, zwykle rośnie wolno i często bezobjawowo. Rozrost ten może doprowadzić z czasem do powstania guza olbrzymich rozmiarów (Rokitansky 1880 rok, 17 kg) lub nieoperacyjności guza. Desmoid nigdy nie nacieka skóry.

Charakterystyczną cechą jest wysoka ilość nawrotów – od 10 do 90 proc. w zależności od rodzaju leczenia i umiejscowienia guza. Czas między leczeniem chirur-

Desmoids are rare tumours originating from musculo-aponeurotic soft tissues with their own biology between fibroma and fibrosarcoma. They are more common in patients with familial adenomatous polyposis (FAP). Eight patients with desmoid tumours have been operated in Third Chair and Department of Surgery of Karol Marcinkowski Medical University in Poznań, Poland. Age ranged from 18-40 years. All patients underwent restorative proctocolectomy because of FAP. In all patients desmoid appeared after trauma (usually operation). Additional therapy (radiotherapy, chemotherapy, NSAID, hormonal agents) was performed in five patients with diagnostic or palliative operation. All patients are alive. Our experience confirm the conclusion that the wide-field resection is the treatment of choice for desmoid tumours.

Key words: desmoid, fibromatosis, surgical treatment, familial adenomatous polyposis.

gicznym a pierwszym nawrotem wynosi średnio 20 miesięcy (od 2 do 70 miesięcy).

MATERIAŁ

W III Katedrze i Klinice Chirurgii w ciągu ostatnich 12 lat operowano ośmiu chorych, u których rozpoznano włókniakowatość naciekową. Byli to pacjenci (6 kobiet i 2 mężczyźni) w wieku od 18 do 40 lat (średnio 26 lat i 7 miesięcy). U wszystkich desmoid pojawił się po zadziałaniu czynnika urazowego, którym najczęściej był zabieg operacyjny. Siedmiu z nich było wcześniej operowanych z powodu polipowatości jelita grubego, u trzech wykonano odtwórczą proktokolektomię, u trzech kolektomię z zespoleniem ileorektalnym, a u jednego proktokolektomię z ileostomią końcową. Czas jaki upłynął od kolektomii do rozpoznania włókniakowatości wynosił średnio 3 lata i 5 miesięcy (od 2 do 9 lat). U ósmego chorego zdiagnozowano desmoid w rok po tępych urazie brzucha i klatki piersiowej.

Wszystkich pacjentów poddano interwencji chirurgicznej. W pierwszym przypadku wykonano resekcję guza przestrzeni zaotrzewnowej wraz z nacieczoną śledzioną, lewą nerką, ogonem trzustki i częścią przepony. W drugim przypadku wykonano resekcję guza krezki wraz z wciągniętymi pętlami jelita cienkiego. W trzecim przypadku przeprowadzono resekcję guza krezki z 50 cm odcinkiem jelita cienkiego oraz resekcję końcowego, przystomijnego odcinka jelita wraz z guzem powłok wokół stomii. W przypadku czwartym wykonano częściową resekcję guza przestrzeni zaotrzewnowej i zespolenie omijające wciągniętą pętlę jelita cienkiego. W przypadku piątym i szóstym wykonano laparotomię zwiadowczą i pobranie wycinków z guzów krezki jelita cienkiego naciekających naczynia krezkowe. U siódmej pacjentki wykonano częściową resekcję guza przestrzeni zaotrzewnowej wciągającego w naciek moczowód lewy. W przypadku ósmym wykonano diagnostyczne pobranie wycinka z guza powłok przedniej ściany jamy brzusznej. Powyższe zabiegi w trzech pierwszych przypadkach okazały się procedurami radykalnymi. Zabiegi w pięciu pozostałych przypadkach miały charakter diagnostyczny wobec nieresekcyjności napotkanych desmoidów.

Lokalizacja guzów:

- ▶ przestrzeń zaotrzewnowa: 3;
- ▶ krezka jelita cienkiego: 2;
- ▶ powłoki: 1;
- ▶ powłoki + krezka: 1;
- ▶ miednica + krezka: 1.

W trzech przypadkach guz występował dwuogniskowo: w pierwszym dwa guzy w krezce, w drugim jeden guz w krezce, a drugi w powłokach wokół stomii, w trzecim jeden w miednicy po stronie lewej i w krezce jelita cienkiego po prawej.

U pięciu pacjentów, u których operacje miały charakter diagnostyczny prowadzono potem leczenie wspomagające:

- ▶ pacjent z olbrzymim nieresekcyjnym guzem przestrzeni zaotrzewnowej podda-

ny był radioterapii i chemioterapii. Nastąpiła regresja guza. Żyje 9 lat;

- ▶ u pacjentki z dwoma guzami krezki jelita cienkiego zastosowano leczenie przeciwwzapalne – brak progresji nowotworu w obserwacji 6-letniej;
- ▶ pacjentka z nieresekcyjnym guzem przedniej ściany jamy brzusznej poddana była początkowo leczeniu przeciwwzapalnemu (Sulindac, Voltaren), następnie zastosowano leczenie przeciwestrogenowe (Tamoxifen), lecz z powodu braku objawów regresji guza aktualnie jest ona w trakcie programu radioterapii. Mija rok od pojawienia się objawów;
- ▶ pacjentka, u której stwierdzono dwa nieresekcyjne guzy miednicy i krezki poddana była leczeniu przeciwwzapalnemu (początkowo Clinaril i witamina C, później Voltaren). W trzyletnim okresie obserwacji klinicznie i w badaniach obrazowych (KT) nie stwierdzono progresji guza;
- ▶ pacjentka, u której wykonano częściową resekcję guza przestrzeni zaotrzewnowej wciągającego moczowód w trakcie leczenia środkami przeciwwzapalnymi zaszła w ciążę i pomyślnie urodziła zdrowe dziecko cięciem cesarskim.

W jednym przypadku wystąpiły powikłania. U 18-letniej pacjentki, u której wykonano resekcję guza krezki wraz z wciągniętymi pętlami jelita cienkiego (pozostawiając 140 cm jelita od więzadła Treitza i 30 cm od zastawki krętniczno-kątniczej) wystąpił w przebiegu pooperacyjnym zespół krótkiego jelita. Znajduje się ona od 12 lat w programie domowego żywienia parenteralnego.

Wszyscy pacjenci żyją. Po operacjach radykalnych nie stosowano leczenia uzupełniającego. Okres obserwacji wynosi u poszczególnych pacjentów 12,8 i 8 lat. Do chwili obecnej w badaniach kontrolnych brak jest jakichkolwiek objawów wznowienia procesu nowotworowego.

DYSKUSJA

Większość autorów zajmujących się problemem desmoidów, które sprawiają wiele problemów leczniczych, wyraża zgodny pogląd, że leczeniem z wyboru jest wycięcie chirurgiczne w szerokim marginesie zdrowych tkanek. Postępowanie takie często w następnej kolejności wymaga zabiegów rekonstrukcyjnych. Nie zawsze radykalne leczenie chirurgiczne jest możliwe czy to ze względu na rozmiar guza, czy też naciekanie ważnych dla życia struktur. Dotyczy to głównie umiejscowienia wewnątrzbrzusznego z zajęciem krezki jelita cienkiego i początkowego odcinka tętnicy krezkowej górnej. W tych przypadkach interwencja chirurgiczna ogranicza się często do zabiegu diagnostycznego i postępowania objawowego w postaci jelitowych zespożeń omijających oraz zabiegów przeciwdziałających zastojowi w układzie moczowym. Tak przy pierwotnej nieresekcyjności guza, jak i przy braku radykalności w badaniu hi-

stopatologicznym proponowane są różne formy leczenia uzupełniającego:

- ▶ radioterapia (zalecane dawki powyżej 50 Gy frakcjonowane po 1.8-2.0 Gy pięć razy w tygodniu przez 6-8 tygodni) [5];
- ▶ chemioterapia (Adriamycyna, Winkrystyna i Cyklofosfamid);
- ▶ niesterydowe leki przeciwzapalne (najczęściej Sulindac i Indometacyna);
- ▶ leki antyestrogenowe (Tamoxifen);
- ▶ inne (Deksametazon, Teofilina, Hlorotiazyd, Spironolakton).

Sporadycznie były opisywane przypadki samoistnego cofania się objawów chorobowych i całkowitej regresji guza.

Obserwacje własne potwierdzają największą skuteczność resekcji chirurgicznej guza z marginesem zdrowych tkanek. Wydaje się, że tam gdzie jest to możliwe powinno być to postępowanie z wyboru. W przypadkach nieresekcyjności desmoidów materiał własny potwierdza skuteczność stosowania niesterydowych leków przeciwzapalnych, które hamują progresję guza.

Podkreślić należy, że w rozpoznaniu nowotworów o charakterze włóknakowatości naciekowej pojawia się również wiele problemów w ocenie histopatologicznej. Do postawienia pewnego rozpoznania niezbędny jest margines zdrowych tkanek obrazujący sposób naciekania guza. Pełne rozpoznanie histopatologiczne (*fibromatosis abdominalis*) uzyskano tylko w tych przypadkach, gdy wykonano zabieg radykalny. U pozostałych chorych, mimo licznych pobranych śródoperacyjnie wycinków z utkania guza, w badaniu histologicznym stwierdzono jedynie niespecyficzny rozrost tkanki łącznej, w którym tylko sposób naciekania mięśni sugerował desmoid.

PIŚMIENNICTWO

1. Scott R. J., Froggatt N. J., Trembath R. C., Evans D. G., Hodgson S. V., Maher E. R.: *Familial infiltrative fibromatosis (desmoid tumours) (MIM135290) caused by a recurrent 3' APC gen mutation*. Hum. Mol. Genet. 1996 Dec, 5:12, 1921-4.
2. Khorsand J., Karakousis C. P.: *Desmoid tumors and their management*. Am. J. Surg. 1985 (149); 215-18.
3. Kinzbrunner B., Ritter S., Domingo J., Rosenthal J.: *Remission of rapidly growing desmoid tumours after tamoxifen therapy*. Cancer 1983 (15); 2201-04
4. Lucas D. R., Shoroyer K. R., McCarthy P. J., Markham N. E., Fujita M., Enomoto T. E.: *Desmoid tumour is a clonal cellular proliferation: PCR amplification of HUMARA for analysis of patterns of X-chromosome inactivation*. Am. J. Surg. Pathol, 1997, 21:3, 306-11.
5. Plukker I. T., Van Oort I., Vermey A., Molenaar I., Hoextra H. J., Panders A. K., Dolma W. V.: *Aggressive fibromatosis (non-familial desmoid tumour): therapeutic problems and the role of adjuvant radiotherapy*. Br. J. Surg. 1995, 82, 510-14

ADRES DO KORESPONDENCJI

prof. Michał Drews
III Katedra i Klinika Chirurgii AM
im. K. Marcinkowskiego
ul. Przybyszewskiego 49
60-355 Poznań