

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ МИКСОИДНОЙ ЛИПОСАРКОМЫ БРЮШНОЙ ПОЛОСТИ

A CLINICAL CASE OF MYXOID LIPOSARCOMA OF THE ABDOMINAL CAVITY

**O. Bogonina
N. Aksenov
A. Goryachih
K. Levina
J. Yangulova**

Summary. The group of malignant formations from the mesenchyma that are not often found can be attributed to soft tissue sarcoma. This tumor consists of malignant cells that multiply rapidly and can penetrate into the surrounding tissues. These cells can also spread throughout the body, which leads to the formation of metastases in other parts of the body. One of the subtypes of liposarcomas are embryonic, which are characterized by the presence of a myxoid component in the tumor. Myxoid liposarcomas differ from other forms of adipose tissue tumors by their special morphological characteristics, prognosis and tendency to relapse. This review was conducted to draw attention to the fact that the difficulty of detecting myxoid sarcoma is an urgent problem in modern medicine. One of the main obstacles in the diagnosis of sarcoma is its similarity to other diseases, which can lead to an incorrect diagnosis and ineffective treatment. In addition, sarcoma can be difficult to detect due to its rarity and lack of specific symptoms in the early stages. A systematic review of the literature was conducted according to preferred reporting points for systematic reviews and meta-analyses in order to collect available and current evidence of the complexity of the diagnosis and treatment of myxoid liposarcoma of the abdominal cavity. An electronic search in the PubMed, Scopus and e-library databases yielded 10 articles. Out of 10 articles, only 4 met the inclusion criteria. Manual study of printed literature has not yielded results. According to the sorting criteria and on the example of a clinical case, it can be concluded that it is necessary to carry out more accurate diagnostic methods, as well as to carry out treatment methods consisting in the use of several types of therapy and various medical procedures in order to exclude complications. It is important to involve doctors from different fields of medicine in all processes.

Keywords: malignant tumor, rare tumors, liposarcoma, abdominal cavity, adipose tissue tumors.

Богонина Ольга Владимировна

Кандидат медицинских наук, доцент,
Пензенский Государственный Университет
olga.bogonina@mail.ru

Аксенов Никита Дмитриевич

Пензенский Государственный Университет
iaksenov921@gmail.com

Горячих Анастасия Сергеевна

Пензенский Государственный Университет
goracih@gmail.com

Левина Ксения Николаевна

Пензенский Государственный Университет
ksenya.levinaa@mail.ru

Янгулова Юлия Фаридовна

Пензенский Государственный Университет
yulya.yangulova@yandex.ru

Аннотация. К группе злокачественных образований из мезенхимы, относящимся к не часто встречаемым, можно отнести саркому мягких тканей. Данная опухоль состоит из злокачественных клеток, которые быстро размножаются и могут проникать в окружающие ткани. Эти клетки могут также распространяться по всему организму, что приводит к образованию метастазов в других частях тела. Одним из подтипов липосарком являются эмбриональные, которые характеризуются наличием миксоидной составляющей в опухоли. Миксоидные липосаркомы отличаются от других форм опухолей жировой ткани своими особыми морфологическими характеристиками, прогнозом и склонностью к рецидивам. Данный обзор был проведен, чтобы обратить внимание на то, что сложность выявления миксоидной саркомы является актуальной проблемой в современной медицине. Одним из главных препятствий в диагностике саркомы является ее сходство с другими заболеваниями, что может привести к неправильному диагнозу и неэффективному лечению. Кроме того, саркома может быть трудно обнаружена из-за своей редкости и отсутствия специфических симптомов на ранних стадиях. Систематический обзор литературы был проведен в соответствии с предпочтительными пунктами отчетности для систематических обзоров и метаанализов, чтобы собрать доступные и текущие доказательства сложности диагностики и лечения миксоидной липосаркомы брюшной полости. Электронный поиск в базах данных PubMed, Scopus и e-library дал 10 статей. Из 10 статей только 4 соответствовали критериям включения. Ручное изучение печатной литературы не дало результатов. Согласно критериям сортировки и на примере клинического случая, можно сделать вывод, что необходимо проводить более точные методы диагностики, так же осуществлять методы лечения, заключающиеся в использовании нескольких видов терапии и различных медицинских процедур, чтобы исключить осложнения. Важным является участие во всех процессах врачей из разных областей медицины.

Ключевые слова: злокачественная опухоль, редкие опухоли, липосаркома, брюшная полость, опухоли жировой ткани.

Липосаркома — мезенхимальная злокачественная опухоль из жировой ткани — относится к разряду редких заболеваний, основным источником ее являются адипоциты [1]. По данным Dorn и Cutter, частота липосарком среди всех злокачественных опухолей составляет 0,14 % [2].

В России миксоидные липосаркомы редко диагностируются у детей, они возникают часто в возрасте 40–60 лет, у женщин встречается реже, чем у мужчин. При заболевании поражаются чаще всего нижние конечности (47 %), и нечасто в местах выше поясничного отдела позвоночника (18 %), торс (14 %), ретроперитонеальная область (7 %). Забрюшинное положение имеют опухоли внескелетной соединительной ткани [3]. Зачастую наблюдаются случаи ретроперитонеальной злокачественной опухоли из мезенхимы, из совокупности всех сарком процент данного образования составляет половину из 100 [4]. Количество случаев эмбриональных сарком мягких тканей в КНР составляет 11 % [5]. В Америке речь идет о 12,8 % случаев данной опухоли [6].

В настоящее время выделяют четыре основных гистологических вида липосарком: миксоидная, круглоклеточная, полиморфная, высокодифференцированная [7, 8].

Наиболее часто встречающейся является — липосаркома 1-й степени злокачественности [9]. Вторым по частоте встречаемости является вид MLPS/RCLPS сравнивая с другими видами этот обладает наибольшей степенью злокачественности [10, 11].

Миксоидные (эмбриональные) липосаркомы наиболее часто локализуются в толще мягких тканей бедра и в других частях нижней конечности [12]. Повышенные рецидивы и замедленная прогрессия опухоли без внешних признаков проявления заболевания характерны для описанной выше опухоли [13]. Диагностирование данной липосаркомы вызывает сложность не только при исследовании анамнеза и осмотре, но и обследование биопсийного материала из-за наличия в нем мезенхимального происхождения клеток, которые затрудняют дифференциальную диагностику заболевания, так как характерны и для других образований. Главным способом терапии является оперативное вмешательство, но нечасто удается полностью удалить образование мягких тканей [14]. При миксоидной липосаркоме редко применяют в качестве лечения медикаменты, так как их результат не превышает 20 %. Следуя из этого наиболее эффективным методом, является комплексное лечение, которое включает в себя оперативное вмешательство, медикаментозное лечение и радиотерапию [15]. Достижение наилучших результатов для пациентов с данной патологией обеспечивает накопление клинического опыта по благополучным исходам лечения.

Цель исследования — ознакомить практических врачей различных специальностей с редкой формой миксоидной липосаркомы брюшной полости для своевременной постановки данного диагноза на ранних сроках и предотвращения последующих тяжелых осложнений путем эффективного лечения.

Описание клинического случая

Пациентка К., 73 года, тринадцатого марта 2023 года поступила в хирургическое отделение №2 ГБУЗ «Клиническая больница № 6 им. Г.А. Захарьина» в плановом порядке на оперативное лечение с диагнозом желчнокаменная болезнь (ЖКБ). Хронический калькулезный холецистит. Киста брюшной полости.

На момент поступления больная отмечала жалобы на периодическую тупую боль в правом подреберье. Страдает ЖКБ около 3 лет, на протяжении которых возникали приступы интенсивной боли в правом подреберье. Приступам часто предшествовал прием обильной жареной, жирной или острой пищи.

При объективном обследовании можно отметить, что состояние больной удовлетворительное, температура тела — 36,8 °С. Кожа и видимые слизистые оболочки бледно-розовые. Язык влажный, чистый, без патологий. Живот не вздут, симметричный, участвует в акте дыхания. При пальпации он мягкий, безболезненный.

По результатам УЗИ органов брюшной полости были обнаружены конкременты в желчном пузыре и киста в подпеченочном пространстве.

Была выполнена экскреторная урография, с целью исключения связи обнаруженной кисты с правой почкой. В результате данного обследования было выявлено отсутствие связи кисты. Функция почек патологий не имеет.

Была так же проведена компьютерная томография (КТ). По данным исследования связь жидкостного образования с другими структурами брюшной полости (печенью, поджелудочной железой, магистральными сосудами) не отмечено (ни в венозную, ни в артериальную фазы исследования).

Предположительный предоперационный диагноз: Желчнокаменная болезнь. Хронический калькулезный холецистит. Солитарная киста брюшной полости.

Шестнадцатого марта 2023 года под эндотрахеальной комбинированной анестезией (КЭН) была выполнена верхняя срединная лапаротомия для доступа к органам верхнего этажа брюшной полости. Методика осуществления доступа: произвели послойное рассечение мягких тканей по белой линии живота от мечевидного отростка до пупка. При адекватной ревизии обнаружено, что в большом сальнике находится многокамерное, чет-

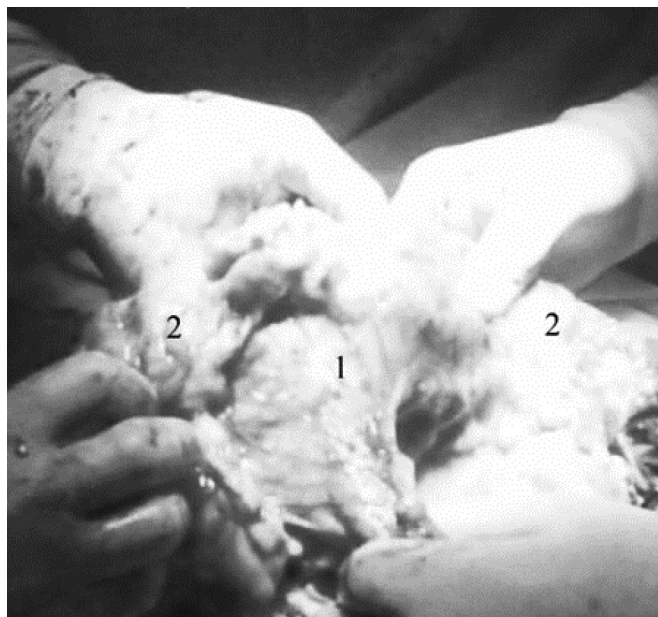
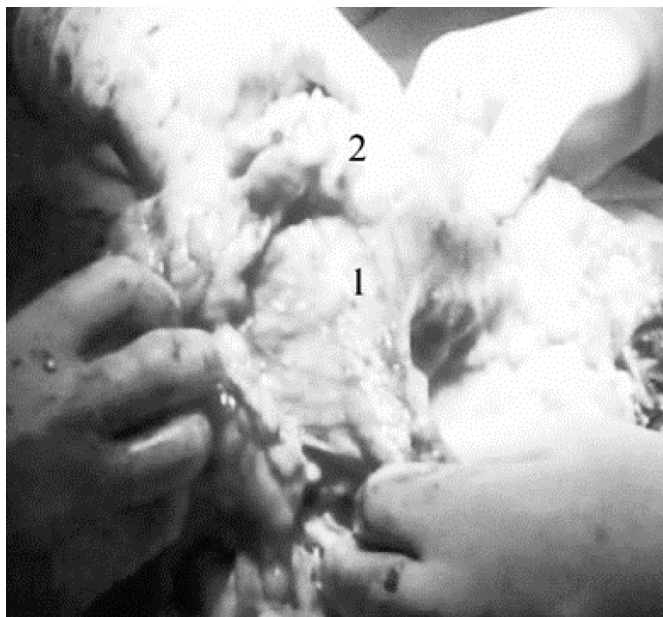


Рис. 1, 2. Миксоидная липосаркома (цифрами указаны: 1 — тонкая кишка; 2 — многокамерное кистозное образование плотноэластической консистенции)

ко отграниченное, кистозное образование, желтого цвета 20×28 см, плотноэластической консистенции, не связанное с толстой кишкой (рис. 1, 2). В просвете данного образования гелеобразное серозное содержимое с беловатым оттенком, объемом до 1 литра. Полости образования связаны между собой.

При дальнейшей детальной ревизии брюшной полости обнаружено множество мелких кистозных образований размером 2–3 мм в проекции двенадцатиперстной кишки, брыжейки тонкой кишки и подкожно-жировой клетчатки передней брюшной стенки, которые находятся в свободном состоянии.

Выполнена холецистэктомия, то есть операция по удалению желчного пузыря. Она была произведена от шейки с коагуляцией ложа желчного пузыря. Так же было произведено вмешательство, при котором было произведено иссечение и ушивание складки брюшины, покрывающей полость от желудка до тонкого кишечника в пределах здоровых тканей.

Был взят биопсийный материал большого сальника вместе с кистозным образованием и направлен на гистологическое исследование. В результате данного исследования биоптата было обнаружено, что структура опухоли крайне полиморфна, в ее ткани большое количество тонкостенных, полнокровных кровеносных сосудов, между которыми располагаются аморфные миксоматозные массы с лимфоцитарным, местами плазмоцитарным инфильтратом. Среди многочисленных микрососудов встречаются очаги кровоизлияний. Паренхима опухоли состоит из клеток звездчатой, веретенообразной, перстневидной формы. Отдельные участки представлены дольками жировой ткани, где жировые

клетки варьируют по степени дифференцировки: зрелые липоциты, липобласты, мезенхимоподобные клетки, цитоплазма которых содержит жировые включения. Наиболее недифференцированные клетки расположены по периферии долек, в миксоматозной строме. Строма новообразования представлена либо хорошо выраженными фиброзными перегородками разной толщины, либо имеет тонковолокнистый характер. В одних участках преобладают клетки, в других межучное аморфное вещество.

После проведенной операции у пациентки осложнений не наблюдали. Послеоперационная рана зажила первичным натяжением, то есть без нагноения и с образованием линейного рубца без видимой межучной ткани. Дренажи из брюшной полости удалены на 3 сутки послеоперационного периода. Швы сняты на 7 сутки после операции.

Больная была выписана из стационара двадцать третьего марта 2023 года в удовлетворительном состоянии и находилась на амбулаторном лечении.

Был собран консилиум врачей в Областном онкологическом диспансере, которых ознакомили с историей болезни данной пациентки и в результате чего было решено, что проведение специфического лечения не требуется.

Спустя 4 месяца после операции больная жалоб не предъявляет, состояние удовлетворительное.

Обсуждение

Интерес данного исследования заключается в редкости заболевания, сложности его диагностики и выборе

адекватного метода лечения, что не позволяет накопить остаточный опыт ведения таких больных в одной клинике. Тот факт, что данное заболевание встречается не часто, не дает оснований игнорировать возможность его существования.

По данным литературы, миксоидная липосаркома может распространяться на окружающие ткани, что может привести к осложнениям ее удаления. После операции по удалению миксоидной липосаркомы может возникнуть рецидивирующее течение, то есть опухоль может повторно появиться в том же месте и начать метастазирование во внутрибрюшинное и забрюшинное пространства. Некоторые виды миксоидной липосаркомы могут привести к избыточному отложению жира в организме, в связи с этим повышается риск заболеваний сердечно-сосудистой системы. Иссечение большого объема липосаркомы может привести к дефекту окружающих тканей, геморрагиям, повреждению целостности нервных волокон, возникновению и распространению инфекционного процесса.

Частота и тяжесть осложнений зависят от типа и стадии злокачественного новообразования, локализации опухоли, и возраста больного.

Частота местных рецидивов миксоидной липосаркомы в течение 3 лет составляет 15 %, а частота отдаленных метастазов — 10 %, в отличие от других подтипов [16]. Возникает склонность к метастазам в периферических мягких тканях. Неблагоприятный исход заключается в распространение метастазов в нижние дыхательные пути, в органы пищеварительной системы, образуя

внутрибрюшные и забрюшинные метастазы [17]. Для низкодифференцированных форм липосаркомы характерен более быстрый процесс метастазирования, чем при высокодифференцированных формах. Асано предположил, что степень и размер опухоли связаны с плохим прогнозом и что метастазы в легкие могут быть прогностическими факторами внелегочных метастазов [18]. Полное выздоровление наблюдается в 40–50 % случаев. В детском возрасте исход более положительный, трехлетняя выживаемость составляет 80–90 %.

Заключение

Миксоидные липосаркомы брюшной полости являются редкими и агрессивными опухолями, развивающимися из жировой ткани. Они могут возникать как отдельные опухоли или в сочетании с другими типами липосарком. Обычно они обнаруживаются случайно на ранних стадиях, так как симптомы могут быть незаметными или неконкретными. Диагноз миксоидной липосаркомы брюшной полости основывается на истории болезни пациента, клинических симптомах, результате физического обследования и подтверждается биопсией. Лечение включает хирургическое удаление опухоли, которое может быть сочетано с радиотерапией и химиотерапией. Прогноз зависит от степени злокачественности опухоли и стадии, на которой она была обнаружена. Он зависит от множества факторов, включая размер и месторасположение опухоли, ее стадию, клеточный тип и общее состояние пациента. Ранняя диагностика и своевременное лечение важны для повышения шансов на выздоровление и снижения случаев осложнений.

ЛИТЕРАТУРА

1. Ганцев Ш.Х. Онкология. М.: Медицинское информационное агентство, 2004. 487 с.
2. Блохин Н.Н., Петерсон Б.Е. Клиническая онкология. М.: Медицина, 1979. 262 с.
3. Liles J.S., Tzeng C.W., Short J.J. et al. Retroperitoneal and intra-abdominal sarcoma // *Curr Probl Surg*. 2009. Vol. 46. № 6. P. 445–503.
4. Subtype specific prognostic nomogram for patients with primary liposarcoma of the retroperitoneum, extremity, or trunk / K.M. Dalak [et al] // *Ann Surg*. 2006. Vol. 244. № 3. P. 381–391.
5. Differential sensitivity of liposarcoma subtypes to chemotherapy / R.L. Jones [et al] // *European Journal of Cancer*. 2005. Vol. 41. № 18. P. 2853–2860.
6. Crago A.M., Singer S. Clinical and molecular approaches to well differentiated and dedifferentiated liposarcoma // *Curr Opin Oncol*. 2011. Vol. 23. № 4. P. 373–378.
7. Evans H.L. Liposarcoma: a study of 55 cases with reassessment of its classification // *Am J Surg Pathol*. 1979. Vol. 3. № 6. P. 507–523.
8. Fletcher C.D. World Health Organization classification of tumours. Pathology and genetics of tumours of soft tissue and bone. Lyon: IARC Press; 2002. 427 p.
9. Джо В.И., Дойл Л.А. Уточнения в классификации сарком в действующей Классификации опухолей мягких тканей и костей Всемирной организации здравоохранения 2013 года // *Surg Oncol Clin N Am*. 2016 Oct. Vol. 25. № 4. P. 621–643.
10. Kilpatrick S.E., Doyon J., Choong P.F. et al. The clinicopathologic spectrum of myxoid and round cell liposarcoma / S.E. Kilpatrick [et al] // *A study of 95 cases*. 1996. Vol. 77. № 8. P. 1450–1458.
11. Prognostic impact of P53 status, TLS-CHOP fusion transcript structure, and histological grade in myxoid liposarcoma: a molecular and clinicopathologic study of 82 cases / C.R. Antonescu [et al] // *Clinical Cancer Research*. 2001. Vol. 156. № 13. P. 348–351.
12. Фрадкин С.З., Залуцкий И.В. Клиническая онкология: «справ. пособие», 2003. 512 с.
13. Retroperitoneal sarcoma. Therapy and course / A. Roggo [et al] // *Helf Chir Acta*. 1993. Vol. 60. № 8. P. 117–120.
14. Клименков А.А., Губина Г.И. / Миксоидная липосаркома // *Вестник РОНЦ им. Н.Н. Блохина РАМН*. 2001.
15. Основные принципы хирургического лечения забрюшинных неорганных опухолей / А.А. Клименков [и др.] // *Вестник РОНЦ им. Н.Н. Блохина РАМН*. 2001. Т. 12. № 3. С. 48–52.
16. Кочнев В.А. Клиника, дифференциальная диагностика и стадирование сарком мягких тканей // *Практическая онкология*. 2004. Т. 5. № 4. С. 240–242.
17. Смит Т.А., Исли К.А., Голдблюм Дж. Миксоидная круглоклеточная липосаркома конечностей. Клинико-патологическое исследование 29 случаев с особым вниманием к степени распространенности круглоклеточной липосаркомы. 1996. Т. 20. № 2. С. 171–180.

© Богонина Ольга Владимировна (olga.bogonina@mail.ru); Аксенов Никита Дмитриевич (iaksenov921@gmail.com);

Горячих Анастасия Сергеевна (gorasih@gmail.com); Левина Ксения Николаевна (ksenya.levinaaa@mail.ru);

Янгулова Юлия Фаридовна (yulya.yangulova@yandex.ru)

Журнал «Современная наука: актуальные проблемы теории и практики»