
I Klinika Chirurgii Ogólnej. Instytut Chirurgii, Akademia Medyczna w Lublinie

Kierownik: prof. dr Tadeusz Jacyna-Onyszkiewicz

Anna PANECKA

Włókniak powięziowy — *Fibroma desmoides*

Фиброма фасции (*Fibroma desmoides*)

Desmoid Fibroma (*Fibroma desmoides*)

W 1832 r. Macfarland pierwszy opisał guz powłok brzucha złożony z tkanki włóknistej, a Müller w 1838 r. nadał mu nazwę „desmoid”, wywodzącą się z greckich: *desmos* — wiązanie, *eidos* — wygląd. Jest to rzadki, miejscowo złośliwy nowotwór wywodzący się z aparatu mięśniowo-powięziowego (2, 3, 5). Nacieka on miejscowo kierując się wzdłuż przebiegu wiązek mięśniowych i przegród powięziowych (6). Guz wychodzi najczęściej z pochewki lub włóknistych inskrypcji mięśnia prostego brzucha. Guz może naciekać na całą grubość powłok jamy brzusznej i przechodzić do otrzewnej; obserwowano związek guza z okostną. Ostatnio coraz częściej opisywane są pozabrzuszne umiejscowienia zwłaszcza w obrębie kończyn (1, 3, 5).

Stosowano różne nazwy dla tej jednostki chorobowej, jak *fibroma tegmenti abdominis*, *desmoma*, *fibromatosis abdominalis*, co mówi o szczególnym, niezupełnie sprecyzowanym procesie patologicznym (5). Za Instytutem Onkologii w Warszawie używamy w Polsce określenia *fibroma desmoides* (desmoid). Desmoid występuje zwykle pojedynczo, ale opisywano jednoczesne występowanie wielu guzów, a także zjawianie się nowych guzów w innych miejscach ciała po usunięciu guza pierwszego (3, 5). Guzy te zwykle są wielkości jaja kurzego, kształtu owalnego lub okrągłego. Paget opisał desmoid ważący 22 kg. Desmoid nie daje dolegliwości, chyba że nacieka nerw, natomiast w miarę rozrastania się może dać uczucie napięcia, co zwraca uwagę „nosiela” na zmianę patologiczną. Granice guza są nieregularne, skóra nad nim przesuwalna, nigdy nie

przerośnięta tkanką guza, natomiast jest słabo przesuwalny w stosunku do podłoża (1, 3). Makroskopowo jest to twór zbity, nierówny; przy przecinaniu słyszy się odgłos skrzywienia; powierzchnia przekroju wykazuje szaro-białawą „wirową” włóknistą, budowę. Obraz drobnowidowy jest najbardziej podobny do włókniaka, chociaż opisywane są różne postacie desmoidu tak obfitokomórkowe i słabo wytwarzające kolagen, jak i bogate we włókna kolagenowe, a ubogokomórkowe. Istotną cechą morfologiczną jest ich sposób naciekania tkanki mięśniowej, która wykazuje cechy zaniku i zwyrodnień oraz obecność tzw. „sarkolitów” (5). Dzieje się to zwykle na skraju guza, toteż wycinki do badania histopatologicznego powinny być pobierane również z tych okolic (3). Desmoid występuje w każdym wieku, ale najczęściej dotyczy kobiet w 20—40 r. życia.

Tak jak zwykle w przypadkach nowotworów nieznana jest geneza guza. Badania doświadczalne oraz obserwacje przyjmują 2 zasadnicze momenty przyczynowe: uraz oraz zaburzenia hormonalne i genetyczne. Urazy dotyczą pęknięć ściany brzucha związanych z ciążą i porodem, nie szczęśliwym wypadkiem, operacją. Wg Pfeiffera 94% kobiet, obarczonych tą chorobą, rodziło (wg 3). Geschickter i Lewis wykryli znaczną zawartość gonadotropin w tkance desmoidu, a Lippschütz uzyskał u świnki morskiej guz desmoidopodobny po podaniu estrogenów. Progesteron i testosteron hamowały wzrost takiego guza. Pack i Ehrlich obserwowali zahamowanie rozwoju guza po kastracji roentgenowskiej, a Einsinger i Shiraki — samoistne cofanie się guza w czasie menopauzy. Opisano nawroty desmoidu w czasie drugiej ciąży, albo szybko rozrost małego guza w okresie ciąży (3, 5). Za genetycznym uwarunkowaniem przemawiają obserwacje desmoidów u ludzi z tzw. zespołem Gardnera, tzn. polipowością przewodu pokarmowego oraz współistnieniem włókniaków i innych nowotworów tkanek miękkich oraz kości (1, 5).

W rozpoznaniu różnicowym należy uwzględnić wszelkie nowotwory łagodne i złośliwe tkanek miękkich, keloid, promienicę, krwiaki, otorbione ciała obce, a nawet nieodprowadzalne przepukliny (4). Leczenie jest wyłącznie chirurgiczne, a opiera się na doszczętnym wycięciu guza daleko poza jego dostrzegalną granicę z uwzględnieniem śródoperacyjnego badania histopatologicznego brzeźnych części. Guzy przerastające otrzewną wymagają szerokiego wycięcia i tej warstwy, tak że tworzą się niekiedy rozległe ubytki wymagające zabiegów naprawczych z zastosowaniem tworzyw sztucznych. Niedośćętnie wycięcie daje nawrót.

Przypadki własne. W I Klinice Chirurgicznej Akademii Medycznej w Lublinie w latach 1964—1972 obserwowano 4 przypadki desmoidów:

L. p.	Płeć	Wiek	Wywiady czas trwania	Umiejscowienie	Wielkość
1	k	28	6 miesięcy	Mięsień skośny wewn. prawy	6 x 4 x 3 cm
2	k	25	6 tygodni	Okolica więzadła pachw. pr.	7 x 6 x 4 cm
3	k	28	1 rok	Mięsień skośny wewn. lewy	6 x 5 x 3 cm
4	k	25	4 tygodnie	Przednia pochewka mięśnia prostego brzucha lewa	6 x 4 x 3 cm

Należy podkreślić charakterystyczne cechy dotyczące tych chorych: były to młode kobiety; wszystkie one rodziły; u wszystkich były bardzo krótkie wywiady: same wykryły zmianę chorobową i zaniepokojone udały się do lekarza. U wszystkich chorych wykonano wycięcie guza w zakresie niezmiennionych tkanek, przy czym w przyp. nr 4 był wykonany plastyczny zabieg odtwarzający przednią ścianę brzucha. Badanie histopatologiczne każdego guza wykazało: *fibroma desmoides* (Zakład Anatomii Patolog. Akademii Medycznej w Lublinie, kierownik prof. dr Marian Rozynek). Nie znam niestety wyników odległych, gdyż chore, mimo zaleceń, nie zgłosiły się do kontroli klinicznej.

Przedstawione przypadki zasługują na uwagę z kilku względów:

1. Są to bardzo rzadko występujące guzy. W Instytucie Onkologii w Warszawie w ciągu 23 lat obserwowano ich 35. *Strode* w ciągu 26 lat — 4. Według danych z piśmiennictwa wielu chirurgów w ciągu długich lat pracy może ich w ogóle nie spotkać (5, 6).

2. Wśród różnych zmian chorobowych obserwowanych w zakresie powłok brzucha należy zawsze brać pod uwagę w rozpoznaniu różnicowym obecność desmoidu.

3. Należy pamiętać o prawidłowym, tj. szerokim, w zakresie zdrowych tkanek, wycięciu chirurgicznym z uwzględnieniem konieczności rekonstrukcji ściany brzucha.

4. Operowanych chorych należy mieć w stałej, okresowej kontroli, mając na uwadze znaczną skłonność guza do nawrotów. U leczonych przez nas chorych, należy spodziewać się, że nawrót dotychczas nie wystąpił. Opieram się tu na krótkich wywiadach, niedużej stosunkowo zmianie, staranności wycięcia guza, oraz nie poszukiwaniu kontaktu z Kliniką.

PIŚMIENNICTWO

1. Ciccolini A.: *Minerva chir.* 21, 97—99, 1966.
2. Das Gupta Tapas K., Brasfield R., O'Hara J.: *Ann. Surg.* 170, 109—113, 1969.
3. Dimakakos P., Minale C., Mavridis A., Senning A.: *Helv. chir. ac.* 39, 433—444, 1972.
4. Mosca A., Valentini S., Azzolini A.: *Osp. D'Italia Chir.* 15, 27—29, 1966.

5. Nowacki M., Meyza J.: Pol. Tyg. Lek. 28, 105—108, 1973.
6. Strode J.: Ann. Surg. 139, 335—339, 1954.

Otrzymano 13 III 1973.

РЕЗЮМЕ

В 1964—1972 гг. в I Хирургической клинике Медицинского института в Люблине находились под наблюдением 4 больных с фибромой фасции. Этиология этих опухолей неясна, диагноз ставится на основе гистологических исследований. Лечение состоит в удалении опухоли и части здоровых тканей, т. к. эти опухоли в огромном большинстве случаев появляются вновь. После операции больные должны находиться под постоянным контролем.

SUMMARY

In the years 1964—72 4 patients with desmoid tumors were observed in the I-st Surgical Clinic of the Medical Academy in Lublin. These tumors are extremely rare among soft tissue tumors. The character of the desmoids is not typical, their etiology is not evident, and the diagnosis is only histologically verified. Their treatment consists of an excision that must be done within intact tissue because of the extreme tendency of recurrence. After the excision the continuous control of the patients is necessary.