

EDN: FEYVVV

DOI: 10.56618/2071-2693_2024_16_1_163

УДК 616-006



ХИРУРГИЧЕСКОЕ ЛЕЧЕНИЕ КАЛЬЦИФИЦИРУЮЩЕЙ АПОНЕВРОТИЧЕСКОЙ ФИБРОМЫ С АТИПИЧНОЙ ЛОКАЛИЗАЦИЕЙ В ОБЛАСТИ ШЕЙНОГО ОТДЕЛА ПОЗВОНОЧНИКА: КЛИНИЧЕСКОЕ НАБЛЮДЕНИЕ

А. Ю. Воеводкина, А. В. Кудзиев, А. С. Назаров, Д. А. Ситовская,
Ю. М. Забродская, Е. А. Олейник, А. Ю. Орлов

Федеральное государственное бюджетное учреждение
«Национальный медицинский исследовательский центр
имени В. А. Алмазова» Министерства здравоохранения Российской Федерации
(ул. Аккуратова, д. 2, Санкт-Петербург, Российская Федерация, 197341)

Резюме

Кальцинирующая апоневротическая фиброма (КАФ), или ювенильная апоневротическая фиброма, – редкое заболевание, которое впервые было описано в 1953 г. КАФ представляет собой доброкачественное, как правило, одиночное неметастазирующее образование. Патогенез по сей день остается до конца не изученным, но предполагается фибробластическое/миофибробластическое происхождение данного образования [2]. Согласно литературным данным, КАФ преимущественно поражает ладонные фасции, сухожилия и апоневрозы конечностей, в частности, кистей и стоп [3, 10, 11].

Основными гистологическими признаками кальцифицирующей апоневротической фибромы являются доброкачественные веретенообразные клетки, хондронидные клетки, многоядерные гигантские клетки, гиалин, миксоидная строма и кальцинированные остатки, а также отсутствие митотической активности [2, 12].

В этом исследовании мы сообщаем о редком клиническом случае хирургического лечения кальцифицирующей апоневротической фибромы с локализацией в области шейного отдела позвоночника, диагностированной в Российском научно-исследовательском нейрохирургическом институте им. проф. А. Л. Поленова у мужчины 23 лет.

Ключевые слова: кальцифицирующая апоневротическая фиброма, ювенильная апоневротическая фиброма, опухоль, хирургическое лечение

Для цитирования: Воеводкина А. Ю., Кудзиев А. В., Назаров А. С., Ситовская Д. А., Забродская Ю. М., Олейник Е. А., Орлов А. Ю. Хирургическое лечение кальцифицирующей апоневротической фибромы с атипичной локализацией в области шейного отдела позвоночника: клиническое наблюдение // Российский нейрохирургический журнал им. проф. А. Л. Поленова. 2024. Т. XVI, № 1. С. 163–169. DOI: 10.56618/2071-2693_2024_16_1_163.

SURGICAL TREATMENT OF CALCIFYING APONEUROTIC FIBROMA WITH ATYPICAL LOCALIZATION IN THE CERVICAL SPINE: CLINICAL OBSERVATION

A. Yu. Voevodkina, A. V. Kudziev, A. S. Nazarov, D. A. Sitovskaya,
Yu. M. Zabrodskaia, E. A. Oleynik, A. Yu. Orlov

V. A. Almazov National Medical Research Center (2 Akkuratova street,
St. Petersburg, Russian Federation, 197341)

Abstract

Calcifying aponeurotic fibroma (CAF), or juvenile aponeurotic fibroma, is a rare disease that was first described in 1953. CAF is a benign, usually single, non-metastasizing formation. The pathogenesis to this day remains completely unexplored, but the fibroblastic/myofibroblastic origin of this formation is assumed [2]. According to literature, CAF mainly affects the palmar fascia, tendons and aponeurosis of the extremities, in particular the hands and feet [3, 10, 11].

The main histological signs of calcifying aponeurotic fibroma are benign spindle-shaped cells, chondroid cells, multinucleated giant cells, hyaline, myxoid stroma and calcified residues, as well as the absence of mitotic activity [2, 12].

In this study, we report a rare clinical case of surgical treatment of calcifying aponeurotic fibroma with localization in the cervical spine area diagnosed in the Polenov Neurosurgery Institute in a man 23 years old. **Keywords:** calcifying aponeurotic fibroma, juvenile aponeurotic fibroma, tumor, surgical treatment.

For citation: Voevodkina A. Yu., Kudziev A. V., Nazarov A. S., Sitovskaya D. A., Zabrodskaya Yu. M., Oleynik E. A., Orlov A. Yu. Surgical treatment of calcifying aponeurotic fibroma with atypical localization in the cervical spine: clinical observation. *Russian neurosurgical journal named after professor A. L. Polenov.* 2024;XVI(1):163–169. DOI: 10.56618/2071–2693_2024_16_1_163.

Введение

Кальцифицирующая апоневротическая фиброма (КАФ), в мировой литературе также известная как ювенильная апоневротическая фиброма, – редкая доброкачественная фиброзная опухоль, которая зачастую поражает плотную волокнистую соединительную ткань, т. е. глубокие фасции, сухожилия или апоневрозы [3]. Согласно статистическим и литературным данным, данное образование встречается в разных возрастных группах – от 5 до 69 лет, чаще у лиц мужского пола [4, 18].

С момента, когда впервые L. E. Keasbey в 1953 г. описал КАФ, в литературе сообщалось о различных случаях данного образования, преимущественно возникающих в мягких тканях дистальных отделах конечностей у 4 детей, он классифицировал поражение как «ювенильную апоневротическую фиброму» [10]. Несколько позже, в 1961 г., L. E. Keasbey и H. A. Fanselau описали данную патологию в более старших возрастных группах и описали образование как «кальцифицирующую апоневротическую фиброму» [11].

С момента первоначального открытия КАФ в литературе было зарегистрировано более 150 случаев [8], большинство из которых имело «излюбленную локализацию» в области рук [6] и подошвенной части стоп [5, 8]. Но зафиксированы случаи атипичной локализации из соединительной ткани в области шеи [20], пояснично-крестцовой области, на предплечьях, запястьях, локте, бедре, подколенной ямке, грудной и брюшной стенках [13, 15].

Ряд ученых, а именно – L. E. Keasbey, F. M. Enzinger и S. W. Weiss [7, 10] – выделили двухфазное развитие КАФ. Первая гистологическая фаза (начальная) развития кальцифицирующей апоневротической фибромы характеризуется высокой клеточностью, опухоль

состоит из веретенообразных мезенхимальных клеток с круглыми или овоидными ядрами без признаков атипии, которые располагаются в рыхлых инфильтративных пучках и небольших гнездах, также наблюдаются скудные митозы. Могут присутствовать узелки с хрящевыми очагами, но без кальцификатов. Во второй фазе (поздней) преобладают преимущественно зернистые кальцинаты в узловом компоненте. Они окаймлены эпителиоидными клетками, расположенными короткими радиальными столбиками, иногда с разбросанными гигантскими клетками, подобными остеокластам. В конечной фазе опухоль преимущественно гипоцеллюлярная с диффузно-фиброзной и кальцинированной стромой. В начальной фазе, которая чаще встречается у молодых пациентов, опухоль имеет инфильтративный и деструктивный рост и не имеет кальцификации; в то время как на поздней стадии опухоль более компактна и узловата, имеет более выраженную степень кальцификации и образования хряща [14, 17].

Среди многих рентгенографических исследований магнитно-резонансная томография (МРТ), как известно, является идеальным диагностическим исследованием, демонстрирующим гетерогенную комбинацию высокой и низкой интенсивности сигнала на взвешенных изображениях T2 и промежуточную интенсивность сигнала на взвешенных изображениях T1 [9, 16]. Вопросы дифференциально-диагностического характера возникают на начальных этапах интерпретации МР-томограмм – подозрение на наличие невриномы или нейрофибромы можно высказывать при анализе данных нейровизуализации, учитывая локализацию (латерализацию), границы и степень инвазии опухоли относительно прилегающих тканей [1].

Клинический случай

Данный случай интересен, в первую очередь, весьма необычной локализацией КАФ, заставившей проводить дифференциальный диагноз с опухолями оболочек периферических нервов.

В октябре 2023 г. пациент, 23 лет, поступил в нейрохирургическое отделение № 1 Российского научно-исследовательского нейрохирургического института им. проф. А. Л. Поленова с жалобами на слабость и нарушение чувствительности в руках, преимущественно в левой кисти, болевой синдром и чувство дискомфорта в шейном отделе позвоночника, для хирургического лечения с неврологическим дефицитом, обусловленным наличием опухоли на уровне С2-С4-позвонок, размерами 48×23×49 мм, с компрессией спинного мозга на данном уровне, нарушением ликвородинамики.

В анамнезе у пациента проявление первых симптомов отмечается с июля 2023 г., когда впервые появилось чувство онемения, покалывания в обеих руках, преимущественно слева, далее присоединилась слабость в кистях, нарушение мелкой моторики.

При поступлении в октябре 2023 г.: на МРТ шейного отдела позвоночника определяется экстрадуральная опухоль на уровне С2-С4-позвонок, расположенная фораминально и префораминально на уровне межпозвоночного отверстия С2-С3 слева, размерами 48×23×49 мм, компримирующая корешки и спинной мозг на этом же уровне, с признаками нарушения ликвородинамики за счет неравномерного расширения центрального канала

спинного мозга на уровне С7-Th1. Образование накапливает контраст (рис. 1).

По данным мультиспиральной (МС) КТ-ангиографии: объемное образование на уровне С1-С4-позвонок, с расширением и нарушением конфигурации каналов позвоночных артерий, оттеснением их кпереди, и компримирующее просвет сегмента V3 левой позвоночной артерии; выражено развита атланто-окципитальная венозная сеть.

При поступлении в неврологическом статусе у пациента – нистагм: мелкокорнемашистый горизонтальный, при взгляде влево; поверхностная чувствительность: гипестезия по ладонной поверхности обеих кистей в пальцах, более выражена слева; пальце-носовая проба: мимопадение слева; в позе Ромберга – пошатывание с латерализацией влево; астериогнозия слева.

Оперирован в один день, учитывая данные интраоперационной картины (спинномозговые корешки С2 и С3 располагаются в строме и паренхиме опухоли, трудно дифференцируются; новообразование плотно спаяно с левой позвоночной артерией) и нейрофизиологического мониторинга (при прямой стимуляции левых С2- и С3-корешков ответов не получено), в объеме субтотального микрохирургического удаления экстрадуральной опухоли (гистологическое заключение – кальцифицирующая апоневротическая фиброма с повышенной пролиферативной активностью (Ki-67/MIB1 3–6 %), в которой кальцинаты составляют до 85 % объема опухоли, ICD-O code 8816/0 – рис. 2; 3), под электрофизиологическим контролем (опухоль удалена путем фрагментации).

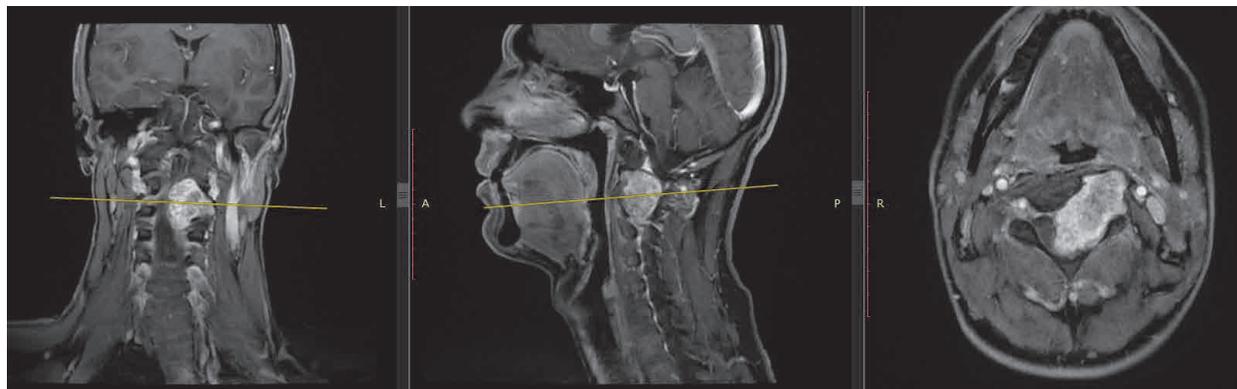


Рис. 1. МРТ до операции: опухоль на уровне С1-С4-позвонок с компрессией спинного мозга на данном уровне
Fig. 1. MRI before surgery: tumor at the C1-C4 level vertebrae with compression of the spinal cord at this level

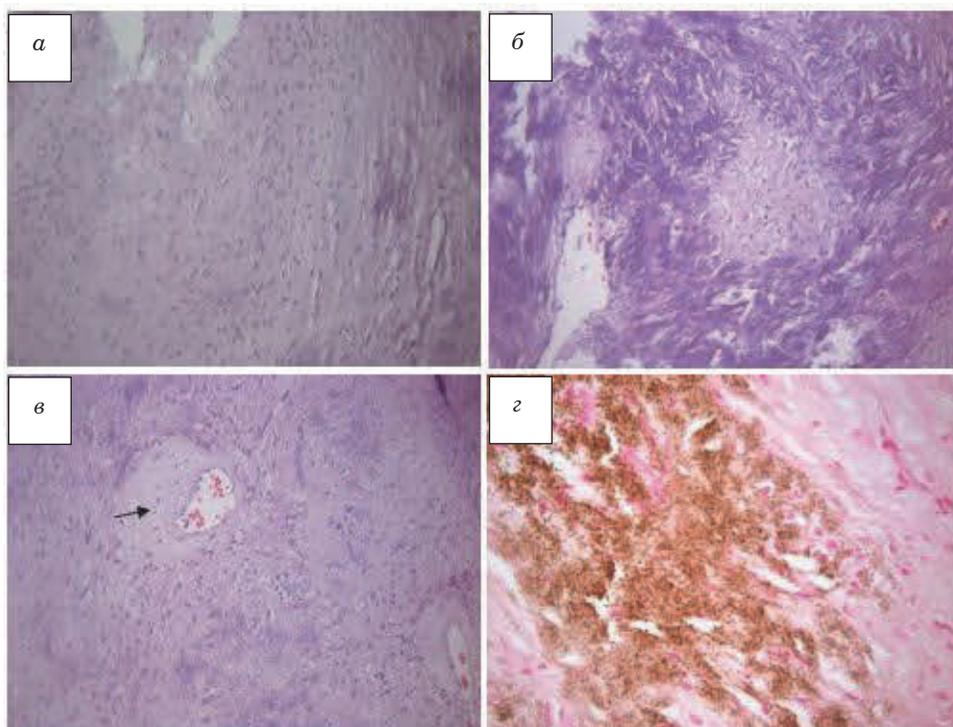


Рис. 2. Гистологическое исследование опухоли: *а* – веретеновидные фибробластоподобные клетки среди коллагенизированного матрикса, окр. ГиЭ, ув. $\times 200$; *б* – скопления клеток эпителиоидного вида среди кальцинированного матрикса, окр. ГиЭ, ув. $\times 200$; *в* – периваскулярные зоны хондроидного строения, окр. ГиЭ, ув. $\times 200$; *г* – окрашивание кальцинированных масс в темно-коричневый цвет по методу фон Косса, ув. $\times 400$
Fig. 2. Histological examination of the tumor: *a* – fusiform fibroblast-like cells among collagenized matrix, с. НИЕ, $\times 200$; *б* – accumulations of epithelioid cells among the calcined matrix, approx. НИЕ, $\times 200$; *в* – perivascular zones of chondroid structure, approx. НИЕ, $\times 200$; *г* – staining of calcined masses in dark brown according to the von Coss method, $\times 400$

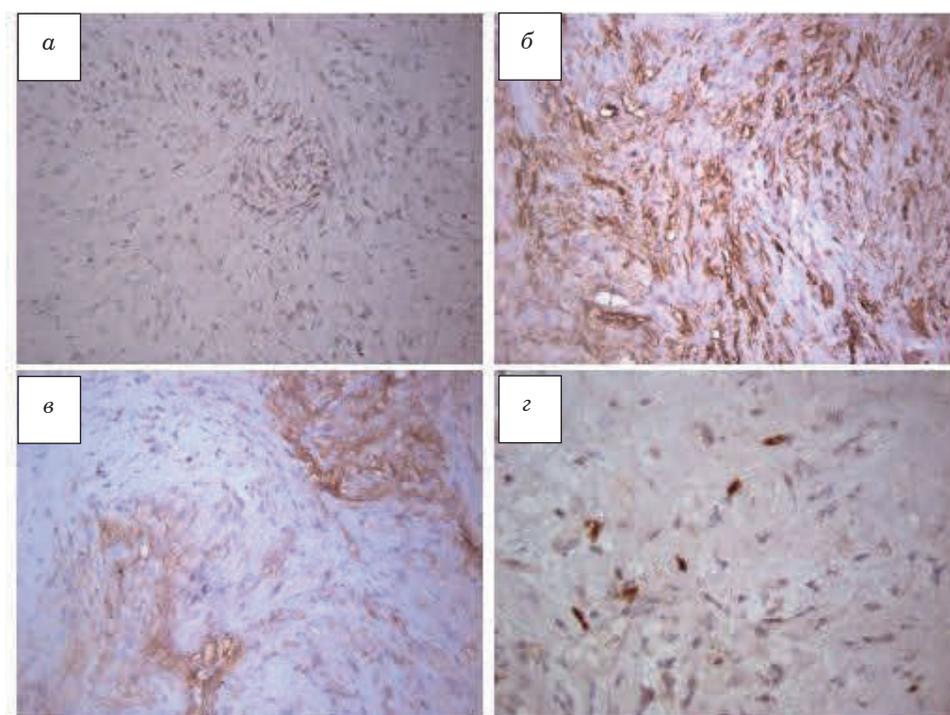


Рис. 3. Результаты иммуногистохимических реакций (ИГХ): *а* – ИГХ с антителами к SMA, ув. $\times 200$; *б* – ИГХ с антителами к S100, ув. $\times 200$; *в* – ИГХ с антителами к CD99, ув. $\times 200$; *г* – уровень пролиферативной активности по Ki67 6–8 %, ув. $\times 400$
Fig. 3. Results of immunohistochemical reactions: *a* – IHC antibodies with anti-SMA, $\times 200$; *б* – IHC antibodies with to S100, $\times 200$; *в* – IHC antibodies with to CD99, $\times 200$; *г* – Level of proliferative activity by Ki67 6–8 %, $\times 400$

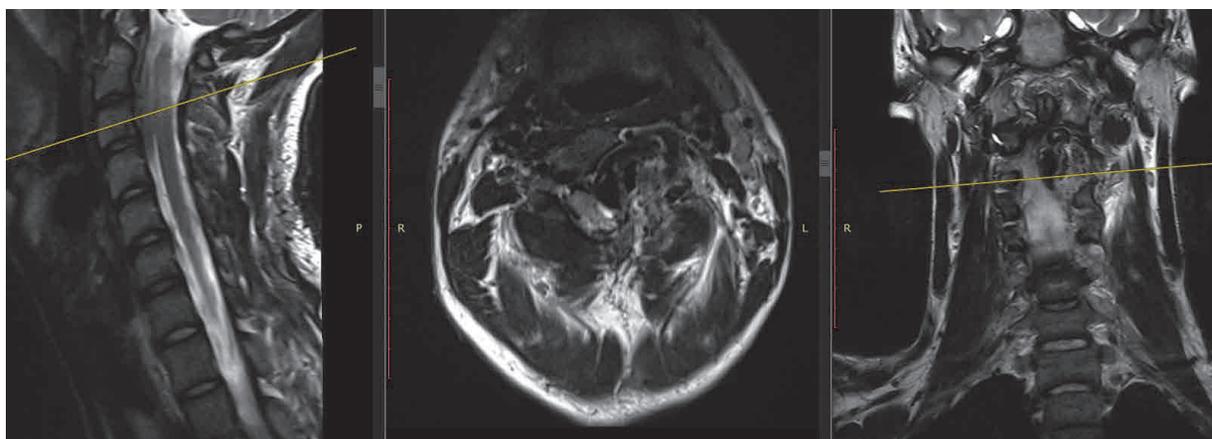


Рис. 4. МРТ после операции: субтотальное удаление опухоли
 Fig. 4. MRT after surgery: subtotal tumor removal

Оперативное вмешательство проводилось в условиях многокомпонентной анестезии (ТВА+ИВЛ). Для возможности оптимального доступа к опухоли была выполнена левосторонняя гемиламинэктомия С2, С3 и С4, удаление патологического образования проводилось под электрофизиологическим контролем, использовали прямую стимуляцию с С2- и С3-спинномозговых корешков слева, вовлеченных в структуру опухоли, – ответов с корешков нет. В процессе фрагментарного удаления опухоли С2- и С3-корешки слева пересечены.

Общая продолжительность операции составила 240 мин. Интраоперационная кровопотеря – 1000 мл. В послеоперационном периоде у пациента в неврологическом статусе – без отрицательной динамики. Вертикализирован на 1-е сутки после операции. Выписан на амбулаторное лечение к онкологу после прохождения первичной реабилитации.

Обсуждение

Кальцифицирующая апоневротическая фиброма представляет собой доброкачественное фибробластическое новообразование, зачастую безболезненное, медленно растущее, исходящее из апоневрозов сухожилий и их костных прикреплений, с тенденцией к инфильтрации окружающих тканей. Чаше встречается у детей и подростков, преимущественно у мужчин, в области дистальных отделов конечностей. Согласно данным мировой литературы, атипичной локализацией КАФ считается область шеи. Принято выделять две стадии

развития КАФ, отличающиеся гистологическими характеристиками – клеточным составом, признаками атипии, наличием или отсутствием митозов.

Магнитно-резонансная томография демонстрирует гетерогенную комбинацию высокой и низкой интенсивности сигнала на взвешенных Т2-изображениях и промежуточную интенсивность сигнала на взвешенных Т1-изображениях.

Радикальное хирургическое вмешательство должно быть целью каждого клинического случая, как с онкологической точки зрения, так и с точки зрения улучшения качества жизни, что может послужить снижением частоты рецидивов и продолженного роста опухоли. Но тотальное удаление новообразования не всегда возможно в силу анатомических особенностей: вовлеченность функционирующих спинномозговых корешков и магистральных сосудов в патологический процесс, степень васкуляризации опухоли.

В данном наблюдении показано атипичное расположение КАФ, вариант хирургического лечения опухоли.

Послеоперационная нейровизуализационная картина представленного клинического наблюдения, общее состояние и неврологический статус пациента к моменту выписки подтверждают обоснованность одномоментной радикальной резекции опухоли с близлежащими анатомическими структурами, вовлеченными в патологический процесс. Время наблюдения за пациентом – 3 месяца.

Описанный нами случай примечателен не столько своими клиническими особенностями течения заболевания, сколько нетипичной локализацией для данной гистологически верифицированной опухоли.

Несмотря на имеющиеся в настоящее время диагностические возможности, сложно дифференцировать опухоли оболочек периферических нервов от других новообразований с нетипичным развитием и течением патологии, что значительно усложняет постановку диагноза и определение тактики лечения пациента до момента гистологической верификации.

В отношении представленного нами редкого по локализации и диагностически сложного заболевания все предпринимаемые усилия должны быть направлены на разработку инновационных дизайнов испытаний, которые максимально увеличивают ресурсы пациентов и подкрепляются многоцентровым сотрудничеством для повышения качества и количества значимых трансляционных и клинических данных.

Конфликт интересов. Авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов. **Conflict of interest.** The authors declare no conflict of interest.

Финансирование. Исследование проведено без спонсорской поддержки. **Financing.** The study was performed without external funding.

Соблюдение прав пациентов и правил биоэтики. Пациенты подписали информированное согласие на участие в исследовании. Исследование выполнено в соответствии с требованиями Хельсинкской декларации Всемирной медицин-

ской ассоциации (в ред. 2013 г.). **Compliance with patient rights and principles of bioethics.** The patient gave written informed consent to participate in the study. The study was carried out in accordance with the requirements of the World Medical Association Declaration of Helsinki (updated in 2013).

Благодарности. Работа выполнена в рамках государственного задания «Разработка дифференцированных алгоритмов хирургического лечения нейрогенных опухолей спинного мозга и нервных сплетений».

Acknowledgements. The work was carried out within the framework of the state assignment "Development of differentiated algorithms for the surgical treatment of neurogenic tumors of the spinal cord and nerve plexuses".

ORCID авторов / ORCID of authors

Воеводкина Алина Юрьевна /
Voevodkina Alina Yurievna
<https://orcid.org/0000-0001-7449-7388>

Кудзиев Андрей Валерьевич /
Kudziev Andrey Valerievich
<https://orcid.org/0000-0001-9061-5014>

Назаров Александр Сергеевич /
Nazarov Alexander Sergeevich
<https://orcid.org/0000-0002-5727-5991>

Ситовская Дарья Александровна /
Sitovskaya Daria Alexandrovna
<https://orcid.org/0000-0001-9721-3827>

Забродская Юлия Михайловна /
Zabrodskaya Julia Mikhailovna
<https://orcid.org/0000-0001-6206-213>

Олейник Екатерина Анатольевна /
Oleynik Ekaterina Anatolievna
<https://orcid.org/0000-0001-7559-1499>

Орлов Андрей Юрьевич / Orlov Andrey Yurievich
<https://orcid.org/0000-0001-6597-3733>

Литература / References

1. Орлов А. Ю., Короткевич М. М., Каурова Т. А. Алгоритмизация диагностики основных конкурирующих заболеваний периферических нервов // Росс. нейрохирург. журн. им. проф. А. Л. Поленова. 2012. Т. 1, № 1. С. 36–40. [Orlov A. Yu., Korotkevich M. M., Kaurova T. A. Algorithmization of diagnostics of the main competing diseases of peripheral nerves. Russian Neurosurgical Journal named after Professor A. L. Polenova. 2012;1(1):36–40. (In Russ.)].
2. Campanacci M., Bertoni F., Vacchini P. Aponeurotic Fibromatosis. Bone and Soft Tissue Tumors. Published online. 1990;847–849. Doi: https://doi.org/10.1007/978-3-662-29279-2_60.
3. Choi S. J., Ahn J. H., Kang G. et al. Calcifying Aponeurotic Fibroma with Osseous Involvement of the Finger: a Case Report with Radiologic and US Findings. Korean J Radiol. 2008;9(1):91. Doi: <https://doi.org/10.3348/kjr.2008.9.1.91>.
4. Coldblum J. R. Enzinger and Weiss's Soft Tissue Tumors. 6th ed. Calcifying aponeurotic fibroma. Philadelphia: Elsevier Saunders; 2014, pp. 257–287.
5. Corominas L., Sanpera I., Sanpera-Iglesias J., Ramos-Ansesio R. F. Calcifying aponeurotic fibroma in children: our experience and a literature review. Journal of Pediatric Orthopaedics B. 2017;26(6):560–564. Doi: <https://doi.org/10.1097/bpb.0000000000000335>
6. DeSimone R. S., Zielinski C. J. Calcifying Aponeurotic Fibroma of the Hand. The Journal of Bone and Joint Surgery-American Volume. 2001;83(4):586–588. Doi: <https://doi.org/10.2106/0004623-200104000-00016>.
7. Enzinger F. M., Weiss S. W., Chandrasekhar B. Soft Tissue Tumors. Plastic and Reconstructive Surgery. 1985;76(1):153. Doi: <https://doi.org/10.1097/00006534-198507000-00030>.
8. Garcia Navas F. M., Fernandez N., Lopez A., Montero P. Calcifying aponeurotic fibroma of the sole of the foot in

- an elderly patient. *The Foot*. 2019;(40):64–67. Doi: <https://doi.org/10.1016/j.foot.2019.04.006>.
9. Hasegawa H. K., Park S., Hamazaki M. Calcifying aponeurotic fibroma of the knee: A case report with radiological findings. *The Journal of Dermatology*. 2006;33(3):169–173. Doi: <https://doi.org/10.1111/j.1346-8138.2006.00039.x>.
 10. Keasbey L. E. Juvenile aponeurotic fibroma (calcifying fibroma). A distinctive tumor arising in the palms and soles of young children. *Cancer*. 1953;6(2):338–346. Doi: [https://doi.org/10.1002/1097-0142\(195303\)6:2<338::aid-cncr2820060218>3.0.co;2-m](https://doi.org/10.1002/1097-0142(195303)6:2<338::aid-cncr2820060218>3.0.co;2-m)
 11. Keasbey L. E. The aponeurotic fibroma. *Clin Orthopaedi Relat Res*. 1961;(19):115–131.
 12. Kim O. H., Kim Y. M. Calcifying Aponeurotic Fibroma: Case Report with Radiographic and MR Features. *Korean J Radiol*. 2014;15(1):134. Doi: <https://doi.org/10.3348/kjr.2014.15.1.134>.
 13. Lee S. H., Lee I. S., Song Y. S., Choi K. U., Kim J. I., Song J. W. Calcifying Aponeurotic Fibroma of the Knee: a Case Report with Radiographic and MRI Finding. *Investig Magn Reson Imaging*. 2017;21(4):259. Doi: <https://doi.org/10.13104/imri.2017.21.4.259>.
 14. Morii T., Yoshiyama A., Morioka H., Anazawa U., Mochizuki K., Yabe H. Clinical significance of magnetic resonance imaging in the preoperative differential diagnosis of calcifying aponeurotic fibroma. *Journal of Orthopaedic Science*. 2008;13(3):180–186. Doi: <https://doi.org/10.1007/s00776-008-1226-6>.
 15. Murphy B. A., Kilpatrick S. E., Panella M. J., White W. L. Extra-acral calcifying aponeurotic fibroma: a distinctive case with 23-year follow-up. *J Cutan Pathol*. 1996;23(4):369–372. Doi: <https://doi.org/10.1111/j.1600-0560.1996.tb01312.x>.
 16. Nishio J., Inamitsu H, Iwasaki H., Hayashi H., Naito M. Calcifying aponeurotic fibroma of the finger in an elderly patient: CT and MRI findings with pathologic correlation. *Experimental and Therapeutic Medicine*. 2014;8(3):841–843. Doi: 10.3892/etm.2014.1838.
 17. Sekiguchi T., Nakagawa M., Miwa S. et al. Calcifying aponeurotic fibroma in a girl: MRI findings and their chronological changes. *Radiology Case Reports*. 2017;12(3):620–623. Doi: <https://doi.org/10.1016/j.radcr.2017.04.009>.
 18. Sharma R., Punia R. S., Sharma A., Marwah N. Juvenile (calcifying) aponeurotic fibroma of the neck. *Pediatric Surgery International*. 1998;13(4):295–296. Doi: <https://doi.org/10.1007/s003830050322>.
 19. Takaku M., Hashimoto I., Nakanishi H., Kurashiki T. Calcifying aponeurotic fibroma of the elbow: a case report. *J Med Invest*. 2011;58(1,2):159–162. Doi: <https://doi.org/10.2152/jmi.58.159>.
 20. Yura S., Terahata S., Ohga N., Ooi K. A Case of Calcifying Aponeurotic Fibroma Arising in the Medial Pterygoid Muscle. *Journal of Oral and Maxillofacial Surgery*. 2008;66(2):359–361. Doi: <https://doi.org/10.1016/j.joms.2006.10.032>.