

СЛУЧАЙ ИЗ ПРАКТИКИ:

АНГИОМИОЛИПОМА ВУЛЬВЫ ГИГАНТСКИХ РАЗМЕРОВ

¹Ганчар Е. П. (lena-ganchar@rambler.ru), ¹Гурин А. Л. (anlunag@rambler.ru),
²Костяхин А. Е. (kostyakhinae@gmail.com), ²Кулешова Л. В., ¹Шульга А. В. (grodnopat@gmail.com)

¹ УО «Гродненский государственный медицинский университет», Гродно, Беларусь

² УЗ «Городская клиническая больница № 4 г. Гродно», Гродно, Беларусь

Описан редкий случай ангиомиолипомы вульвы гигантских размеров у пациентки в менопаузе. Показано, что комплексное использование ультразвукового исследования, рентгенографии и лапароскопии позволяют уточнить диагноз и оптимизировать объем хирургического вмешательства.

Ключевые слова: ангиомиолипома вульвы, менопауза, ультразвуковое исследование.

Ангиомиолипома (АМЛ) – редкая доброкачественная опухоль, происходящая из мезенхимальной ткани. Чаще всего эта опухоль поражает почки. Заболеваемость АМЛ почки составляет 0,3-3% [1-4]. Внепочечные АМЛ наблюдаются крайне редко (в литературе описано менее 50 случаев), причем АМЛ могут встречаться практически в любых органах и тканях. После почек чаще всего АМЛ обнаруживают в печени, далее в порядке убывания: в матке, головном мозге, влагалище, половом члене, носовой полости, твердом небе, брюшной стенке, фаллопиевых трубах, семенном канатике, толстой кишке, забрюшинном пространстве [5, 6]. Около 80% АМЛ встречаются спорадически, остальные 20% – в сочетании с туберозным склерозом (ТС). Средний возраст пациентов с АМЛ составляет 45-55 лет, при ТС – 25-35 лет [7, 8]. Заболеваемость у женщин в 4 раза выше [8].

Внешний вид АМЛ зависит от количественного преобладания того или иного компонента. Обычно новообразования имеют цветотенки – от желтого до розового. Опухоль, как правило, хорошо отграничена от подлежащей ткани, но капсулы не имеет. При малигнизации выявляются метастазы в регионарные лимфатические узлы [9]. Однако в литературе есть указания лишь на 3 случая АМЛ, при которых имели место отдаленные метастазы: у 2 пациентов – в легких у 1 – в печени [10, 11]. При макроскопическом исследовании опухоль обычно больших размеров, с признаками инфильтрирующего роста, темно-серого, коричневого или белого цвета, с наличием участков кровоизлияний и некрозов [12].

Само название «ангиомиолипома» отражает мезенхимальную природу опухоли, сочетающей 3 тканевых роста: жировой, гладкомышечный и сосудистый. Гистологически определяется пролиферация эпителиоидных клеток, образующих пласты и характеризующихся наличием хорошо выраженной гранулярной цитоплазмы. Часто они группируются вокруг сосудов. Опухолевые клетки округлой или полигональной формы содержат крупное вакуолизированное ядро с хорошо выраженными ядрышками. С появлением признаков злокачественности могут также наблюдаться многоядерные и очень крупные ганглиоподобные клетки, выраженная

ядерная анаплазия, высокая митотическая активность, сосудистая инвазия, участки некрозов, кровоизлияний и инфильтрация перинефральной клетчатки [12].

Несмотря на визуальную доступность вульвы при выявлении опухоли допускается множество ошибок, связанных с дифференциальным диагнозом [13, 14]. В настоящее время ультразвуковое исследование (УЗИ), благодаря применению высокочастотных датчиков, является одним из немногих методов, позволяющих изучить архитектуру кожи и подкожной клетчатки [15, 16]. Имеющиеся в литературе данные по диагностике опухолей вульвы малочисленны, основаны на единичных наблюдениях. Таким образом, анализ специальной литературы показывает, что поиск наиболее рациональных диагностических методов, дающих максимум информации о процессе, остается актуальной задачей. Описание клинического случая АМЛ вульвы с подробным диагностическим поиском необходимо в связи с редкостью данной патологии.

Цель – представить результат успешного лечения ангиомиолипомы вульвы гигантских размеров.

Материал и методы

Пациентка Я., 57 лет, поступила в гинекологическое отделение УЗ «Городская клиническая больница № 4 г. Гродно» с диагнозом: киста правой большой половой губы.

В анамнезе: менопауза 5 лет. Замужем с 20 лет. Беременностей – 2, роды – 2. При поступлении жалобы на образование в области правой большой половой губы, дискомфорт в области промежности. Опухоль в области вульвы пациентка обнаружила самостоятельно 1 год назад, в последние 5 месяцев отмечает быстрый рост. При поступлении установлено, что вся правая большая половая губа выпячена овальным образованием размером 10×15 см, опухоль безболезненная при пальпации.

При пальпации образование плотное, чередующееся с участками размягчения, рыхло связано с подлежащей тканью, достаточно легко смещается, дольчатое, безболезненное. При натуживании – не увеличивается. Не вправляется в брюшную полость.

Опухоль с преддверием влагалища и малой половой губой не связана.

Бимануально: влагалище свободное, шейка матки цилиндрическая, наружный зев закрыт. Тело матки не увеличено, в антеверзио, -флексио. Придатки с обеих сторон не определяются. Своды свободные, глубокие. Выделения серозные, скудные.

С целью уточнения диагноза было произведено УЗИ опухоли вульвы на аппарате ACUSON ×500. В правой половой губе визуализировалось образование смешанной эхоструктуры с неоднородным жидкостным компонентом 70×44 мм и солидным компонентом с неоднородной эхоструктурой. Тяж от данного образования прослеживается в правую подвздошную область, диаметр данного тяжа – 5 мм (рис. 1). Заключение УЗИ: ультразвуковые признаки злокачественной опухоли правой половой губы?



Рисунок 1. – УЗИ опухоли правой большой половой губы

С целью уточнения диагноза произведено контрастирование опухоли правой половой губы. В полость кисты введено рентгеноконтрастное вещество. Контрастом выполнена многокамерная полость размером 78×87×101мм. Контрастное вещество поступает в брюшную полость, вероятнее, по ходу круглой связки, образуя полость с четкими контурами размером 86×65 мм (рис. 2).

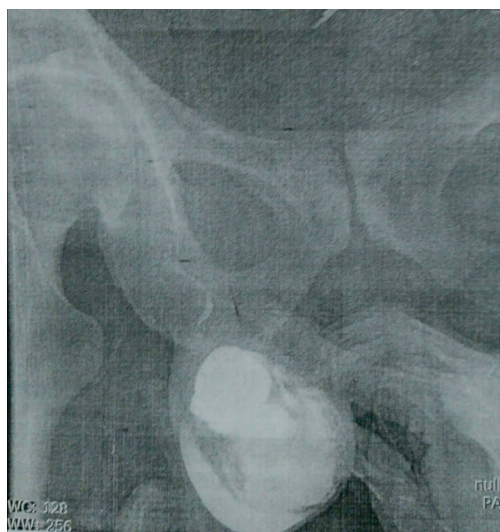
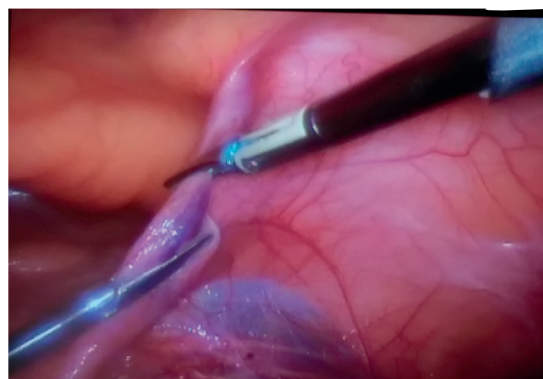


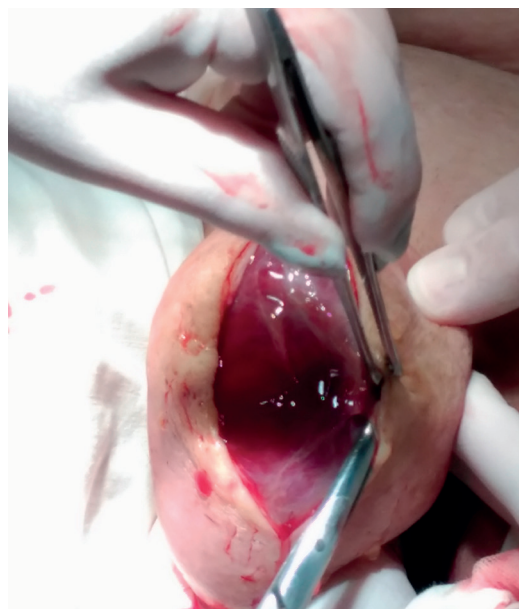
Рисунок 2. – Рентгенография опухоли вульвы

Учитывая выявленную связь с брюшной полостью при рентгенографии, было принято решение произвести удаление опухоли вульвы с лапароскопической ассистенцией.

Во время лапароскопии с привлечением хирурга произведен осмотр органов малого таза. Визуально сообщения опухоли вульвы с органами малого таза не обнаружено. Учитывая диагностированную связь с круглой связкой матки, по данным УЗИ и рентгенографии, было принято решение лигировать круглую связку матки справа, что и выполнено на первом этапе (рис. 3). Вторым этапом произведен линейный разрез на коже правой половой губы длиной 10 см. Опухоль резецирована с избытком кожного лоскута (рис. 3).



А



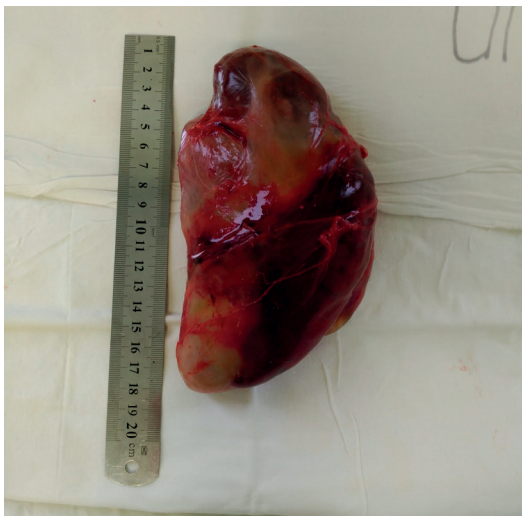
Б

А – лигирование круглой связки матки справа;
Б – резекция опухоли

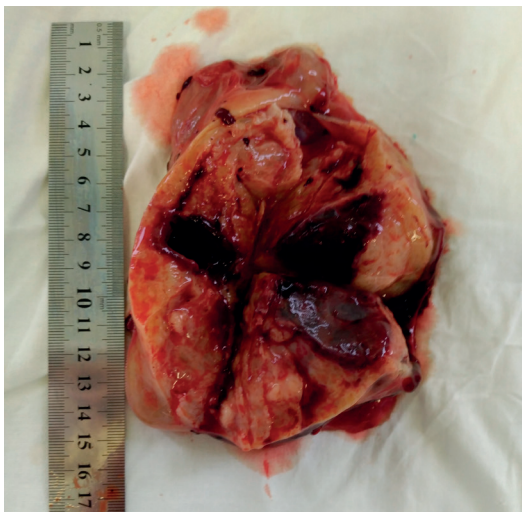
Рисунок 3. – Этапы оперативного удаления опухоли

Макропрепарат представляет собой кистозное образование 18×16×5 см (рис. 6). На разрезе полость выполнена ослизненной серо-желтой тканью с крупноочаговыми кровоизлияниями,

заклученной в капсулу 0,2 см, ткань «масло-видная». Окружающая ткань слабо ослизнена (рис. 4).



А



Б

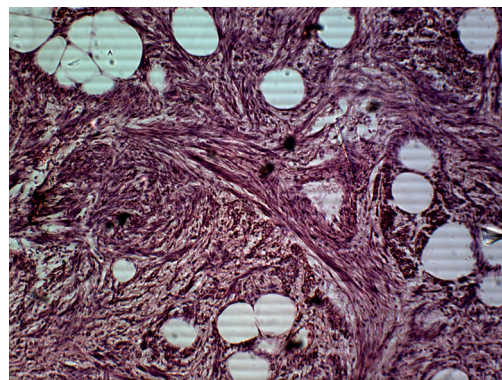
А – внешний вид удаленной опухоли;
Б – опухоль на разрезе

Рисунок 4. – Макроскопический вид опухоли вульвы

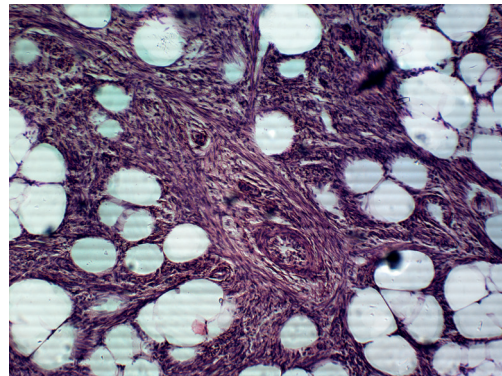
Гистологическое описание: опухоль многокомпонентная: построена из преимущественно толстостенных кровеносных сосудов, гладкой мышечной и жировой ткани с участками склероза и кровоизлияний (рис. 5). Данное строение новообразования вульвы соответствует ангиомиолипоме, осложненной кровоизлияниями.

Литература

1. Extrarenal retroperitoneal angiomyolipoma / J. E. Fegan [et al.] // South. Med. J. – 1997. – Vol. 90, № 1. – P. 59-62.
2. The management of renal angiomyolipoma / J. E. Oesterling [et al.] // J. Urol. – 1986. – Vol. 135, № 6. – P. 1121-1124.
3. Renal angiomyolipoma: further immunophenotypic characterization of an expanding morphologic spectrum / C. H. Stone [et al.] // Arch. Pathol. Lab. Med. – 2001. – Vol. 155, № 6. – P. 751-758.
4. Eble, J. N. Angiomyolipoma of kidney / J. N. Eble // Semin. Diagn. Pathol. – 1998. – Vol. 15, № 1. – P. 21-40.
5. Chen, K. T. Extrarenal angiomyolipoma / K. T. Chen, V. Bauer // J. Surg. Oncol. – 1984. – Vol. 25, № 2. – P. 89-91.



А



Б

А – выраженный гладкомышечный компонент;
Б – выраженный сосудистый компонент

Рисунок 5. – Гистологическое строение ангиомиолипомы (окраска гематоксилином и эозином, ×100)

Результаты и обсуждение

Послеоперационный период протекал без осложнений, пациентке проводилась стандартная терапия, включающая антибактериальные препараты, обезболивание, симптоматическое лечение. Швы сняты на 7-е сутки. Пациентка выписана на 8-е сутки. Осмотрена через 6 месяцев – жалоб со стороны наружных половых органов не предъявляет. Пальпаторно определяется незначительное уплотнение в области правой половой губы.

Выводы

Описан редкий случай ангиомиолипомы вульвы гигантских размеров у пациентки в менопаузе. Отмечен быстрый рост доброкачественной опухоли. Показано, что комплексное использование ультразвукового исследования, рентгенографии и лапароскопии позволяют уточнить диагноз и оптимизировать объем хирургического вмешательства.

6. Chen, K. T. Angiomyolipoma of the vagina / K. T. Chen // *Gynecol. Oncol.* – 1990. – Vol. 37, № 2. – P. 302-304.
7. The natural history of renal angiomyolipoma / M. S. Steiner [et al.] // *J. Urol.* – 1993. – Vol. 150, № 6. – P. 1782-1786.
8. Kennelly, M. J. Outcome analysis of 42 cases of renal angiomyolipoma / M. J. Kennelly, H. B. Grossman, K. J. Cho // *J. Urol.* – 1994. – Vol. 152, № 6. – P. 1988-1991.
9. Malignant epithelioid angiomyolipoma (sarcoma ex angiomyolipoma) of the kidney: a case report and review of the literature / E. S. Cibas [et al.] // *Am. J. Surg. Pathol.* – 2001. – Vol. 25, № 1. – P. 121-126.
10. Ferry, J. A. Renal angiomyolipoma with sarcomatous transformation and pulmonary metastases / J. A. Ferry, R. A. Malt, R. H. Young // *Am. J. Surg. Pathol.* – 1991. – Vol. 15, № 11. – P. 1083-1088.
11. Renal angiomyolipoma with epithelioid sarcomatous transformation and metastases: demonstration of the same genetic defects in the primary and metastatic lesions / G. Martignoni [et al.] // *Am. J. Surg. Pathol.* – 2000. – Vol. 24, № 6. – P. 889-894.
12. Ангиомиолипома почки (описание клинического случая) / А. Д. Каприн [и др.] // *Онкоурология.* – 2013. – Т. 9, №1. – С. 77-81.
13. Коржевская, Е. В. // Редкие опухоли вульвы (болезнь Педжета, меланома вульвы, саркома вульвы у взрослых, метастатические опухоли) / Е. В. Коржевская, В. В. Кузнецов // *Практическая онкология.* – 2006. – Т. 7, № 4. – С. 221-227.
14. Вишневецкая, Е. Е. Ошибки в онкогинекологической практике / Е. Е. Вишневецкая, Я. В. Бохман. – Минск : Вышэйшая школа, 1994. – 288 с.
15. Демидов, В. Н. Ультразвуковая диагностика в гинекологии / В. Н. Демидов, Б. И. Зыкин. – Москва : Медицина, 1990. – 222 с.
16. Chambers C. B. Ultrasonographic evidence of uterine malignancy in postmenopausal uterus / C. B. Chambers, J. S. Unis // *Am. J. Obstet. Gynecol.* – 1986. – Vol. 154, № 6. – P. 1194-1199.
3. Stone CH, Lee MW, Amin MB, Yaziji H, Gown AM, Ro JY, Têtu B, Paraf F, Zarbo RJ. Renal angiomyolipoma: further immunophenotypic characterization of an expanding morphologic spectrum. *Arch. Pathol. Lab. Med.* 2001;125(6):751-758.
4. Eble JN. Angiomyolipoma of kidney. *Semin. Diagn. Pathol.* 1998;15(1):21-40.
5. Chen KT, Bauer V. Extrarenal angiomyolipoma. *J. Surg. Oncol.* 1984;25(2):89-91.
6. Chen KT. Angiomyolipoma of the vagina. *Gynecol. Oncol.* 1990;37(2):302-304.
7. Steiner MS, Goldman SM, Fishman EK, Marshall FF. The natural history of renal angiomyolipoma. *J. Urol.* 1993;150(6):1782-1786.
8. Kennelly MJ, Grossman HB, Cho KJ. Outcome analysis of 42 cases of renal angiomyolipoma. *J. Urol.* 1994;152(6):1988-1991.
9. Cibas ES, Goss GA, Kulke MH, Demetri GD, Fletcher CD. Malignant epithelioid angiomyolipoma (sarcoma ex angiomyolipoma) of the kidney: a case report and review of the literature. *Am. J. Surg. Pathol.* 2001;25(1):121-126.
10. Ferry JA, Malt RA, Young RH. Renal angiomyolipoma with sarcomatous transformation and pulmonary metastases. *Am. J. Surg. Pathol.* 1991;15(11):1083-1088.
11. Martignoni G, Pea M, Rigaud G, Manfrin E, Colato C, Zamboni G, Scarpa A, Tardanico R, Roncalli M, Bonetti F. Renal angiomyolipoma with epithelioid sarcomatous transformation and metastases: demonstration of the same genetic defects in the primary and metastatic lesions. *Am. J. Surg. Pathol.* 2000;24(6):889-894.
12. Kaprin AD, Kostin AA, Fedotov EV, Semin AV, Glebushkin RS, Nesterov PV, Nechai VV, Lupashko DG. Angiomyolipoma почки (описание клинического случая) [Renal angiomyolipoma (a case report)]. *Onkourologiya [Cancer Urology]*. 2013;9(1):77-81. (Russian).
13. Korzhevskaja EV, Kuznecov VV. Redkie opuholi vulvy (bolezнь Pedzheta, melanoma vulvy, sarkoma vulvy u vzroslyh, metastaticheskie opuholi). *Prakticheskaja onkologija [Practical oncology]*. 2006;7(4):221-227. (Russian).
14. Vishnevskaja EE, Bohman JaV. Oshibki v onkoginekologicheskoy praktike. Minsk: Vyshjeshaja shkola; 1994. 288 p. (Russian).
15. Demidov VN, Zykin BI. Ultrazvukovaja diagnostika v ginekologii Moskva: Medicina; 1990. 224 p. (Russian).
16. Chambers CB, Unis JS. Ultrasonographic evidence of uterine malignancy in postmenopausal uterus. *Am. J. Obstet. Gynecol.* 1986;154(6):1194-1199.

References

CASE FROM PRACTICE: GIANT-SIZED ANGIOMYOLIPOMA OF VULVA

¹Ganchar E. P., ¹Gurin A. L., ²Kostyakhin A. E., ²Kuleshova L. V., ¹Shulga A. V.

¹Educational Institution "Grodno State Medical University", Grodno, Belarus

²Healthcare Institution "City Clinical Hospital № 4", Grodno, Belarus

A rare case of angiomyolipoma of a giant-sized vulva in a patient in menopause is described. It is shown that the complex use of ultrasound study, radiography and laparoscopy enable to clarify the diagnosis and optimize the scope of surgical intervention.

Keywords: angiomyolipoma of the vulva, menopause, ultrasound study.

Поступила: 07.03.2017

Отрецензирована: 07.06.2017