

## СЛУЧАЙ ИЗ ПРАКТИКИ:

## АНГИОМИОЛИПОМА ВУЛЬВЫ ГИГАНТСКИХ РАЗМЕРОВ

<sup>1</sup>Ганчар Е. П. ([lena-ganchar@rambler.ru](mailto:lena-ganchar@rambler.ru)), <sup>1</sup>Гурин А. Л. ([anlunag@rambler.ru](mailto:anlunag@rambler.ru)),  
<sup>2</sup>Костяхин А. Е. ([kostyakhinae@gmail.com](mailto:kostyakhinae@gmail.com)), <sup>2</sup>Кулешова Л. В., <sup>1</sup>Шульга А. В. ([grodnopat@gmail.com](mailto:grodnopat@gmail.com))

<sup>1</sup>УО «Гродненский государственный медицинский университет», Гродно, Беларусь

<sup>2</sup>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 цветные оттенки – 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

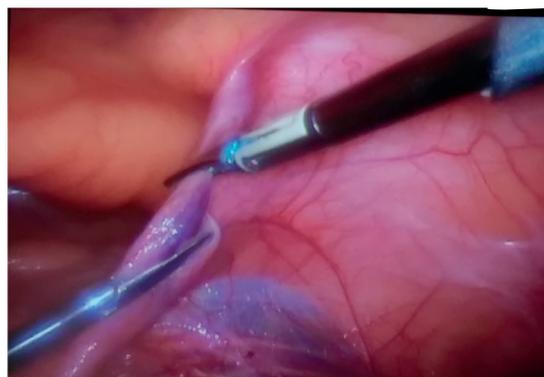
С целью уточнения диагноза произведено контрастирование опухоли правой половой губы. В полость кисты введено рентгеноконтрастное вещество. Контрастом выполнена многокамерная полость размером 78×87×101 мм. Контрастное вещество поступает в брюшную полость, вероятнее, по ходу круглой связки, образуя полость 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**



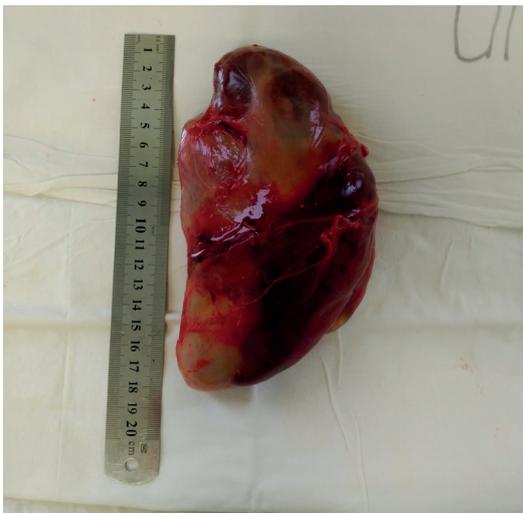
**Б**

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

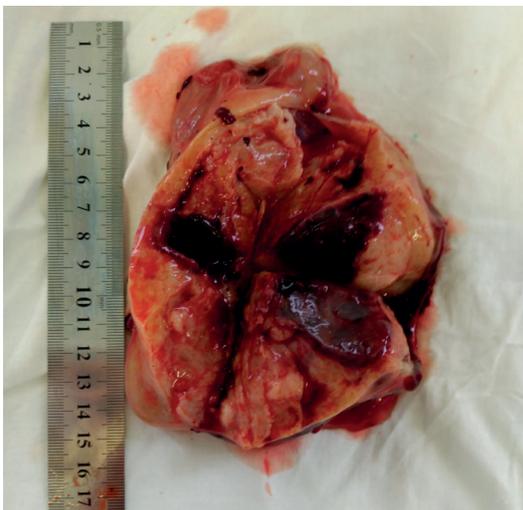
**Рисунок 3.** – Этапы оперативного удаления опухоли

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**

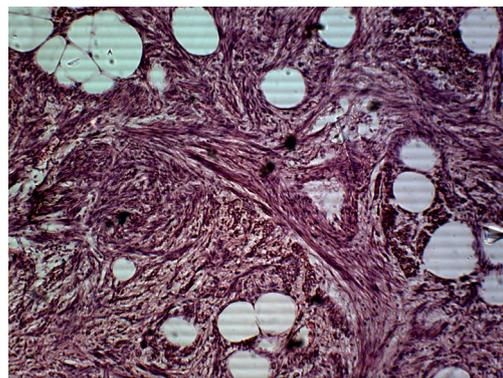
А – внешний вид удаленной опухоли;  
Б – опухоль на разрезе

**Рисунок 4. – Макроскопический вид опухоли вульвы**

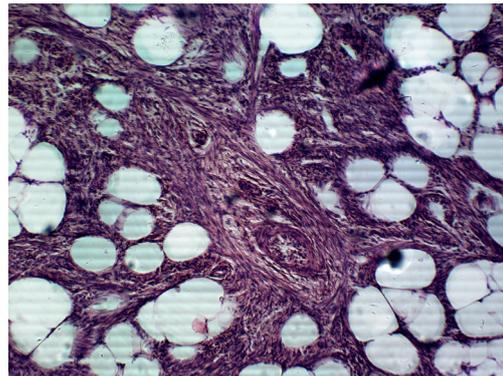
Гистологическое описание: опухоль многокомпонентная: построена из преимущественно толстостенных кровеносных сосудов, гладкой мышечной и жировой ткани с участками склероза и кровоизлияний (рис. 5). Данное строение новообразования вульвы соответствует ангиомиолипоме, осложненной кровоизлияниями.

### 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

<sup>1</sup>Ganchar E. P., <sup>1</sup>Gurin A. L., <sup>2</sup>Kostyakhin A. E., <sup>2</sup>Kuleshova L. V., <sup>1</sup>Shulga A. V.

<sup>1</sup>Educational Institution "Grodno State Medical University", Grodno, Belarus

<sup>2</sup>Healthcare 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