

Клинический случай №26

Ангиомиксома таза у женщин. D21.5

Введение

Пациентка Н., **44 года**, обратилась в ФГБНУ РНЦХ им. акад. Б.В. Петровского с целью **профилактического осмотра** у гинеколога.

Гинекологический осмотр: выявлено образование тугоэластической консистенции, малоподвижное, безболезненное, расположенное в прямокишечно-влагалищной перегородке, выбухающее во влагалище и уходящее глубоко в полость малого таза.

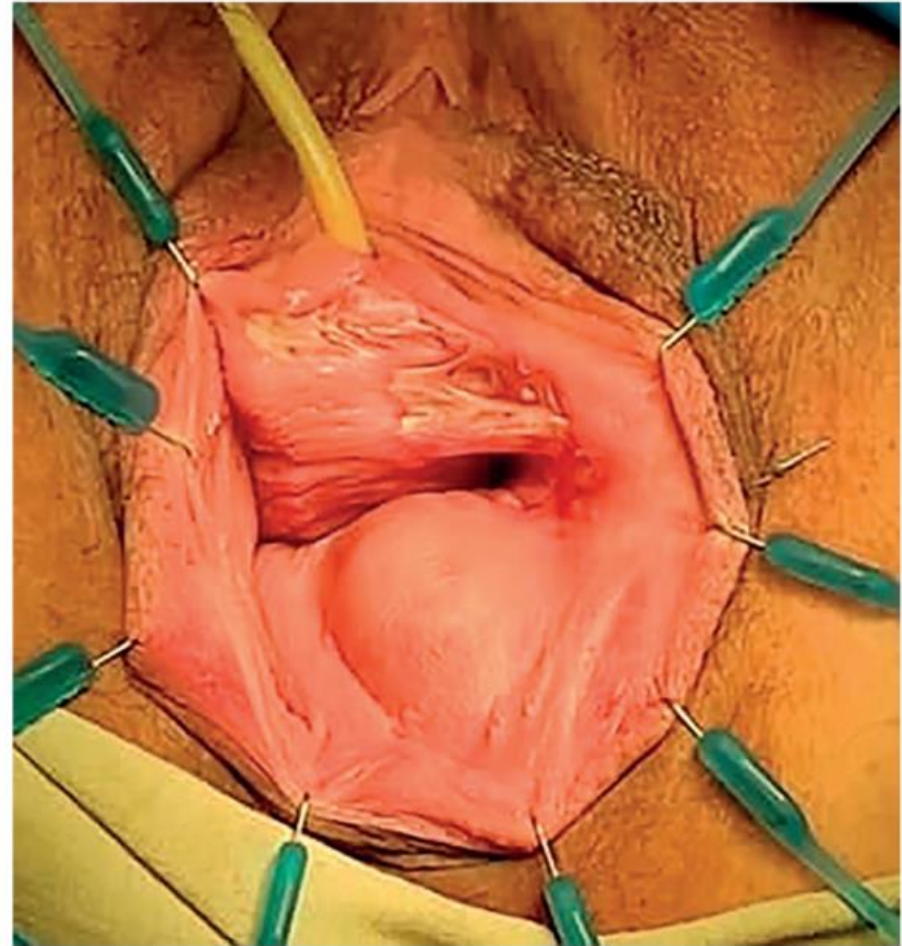


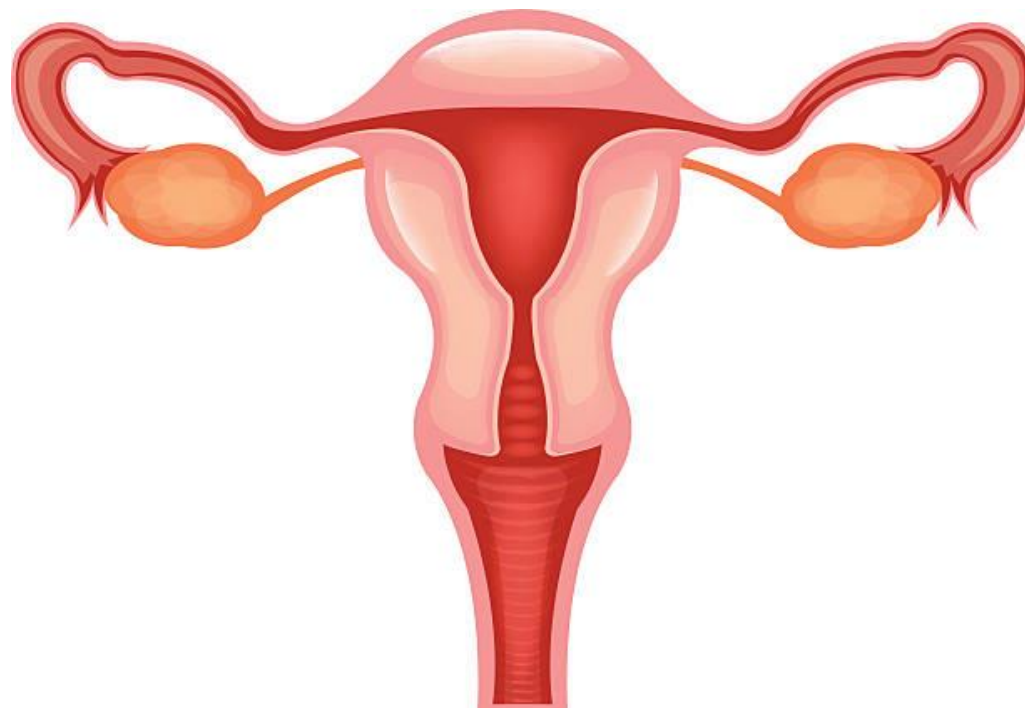
Рисунок 1. Пациентка Н. Интраоперационный осмотр. По задней стенке влагалища больше слева определяется «выбухание» слизистой.

Анамнез заболевания

- Со слов пациентки, данное образование возникло впервые **14 лет назад** после вторых родов.
- За время наблюдения при профилактических осмотрах выставлялись диагнозы «Киста влагалища», «Киста бартолиновой железы».
- Пациентка неоднократно направлялась в стационар по месту жительства для удаления выявленного образования, однако ввиду бессимптомного медленного роста опухоли и, как предполагалось, доброкачественной природы, **оперативное лечение пациентка откладывала.**
- Дополнительных методов обследования ранее не проводилось.

Гинекологический анамнез

- Менструации регулярные, необильные, безболезненные.
- Роды – 3, аборт – 1.
- Гинекологические заболевания отрицает.
- Отмечала **увеличение образования накануне менструации.**



Инструментальное исследование (УЗИ)

- По данным ультразвукового исследования (УЗИ) в В-режиме было выявлено **гомогенное гипоэхогенное образование с четкой границей неправильной формы**, сжимающееся при давлении датчиком, по задней стенке влагалища, не связанное с шейкой и телом матки, уходящее в полость малого таза.
- При проведении доплерометрии установлена **активная васкуляризация** образования.

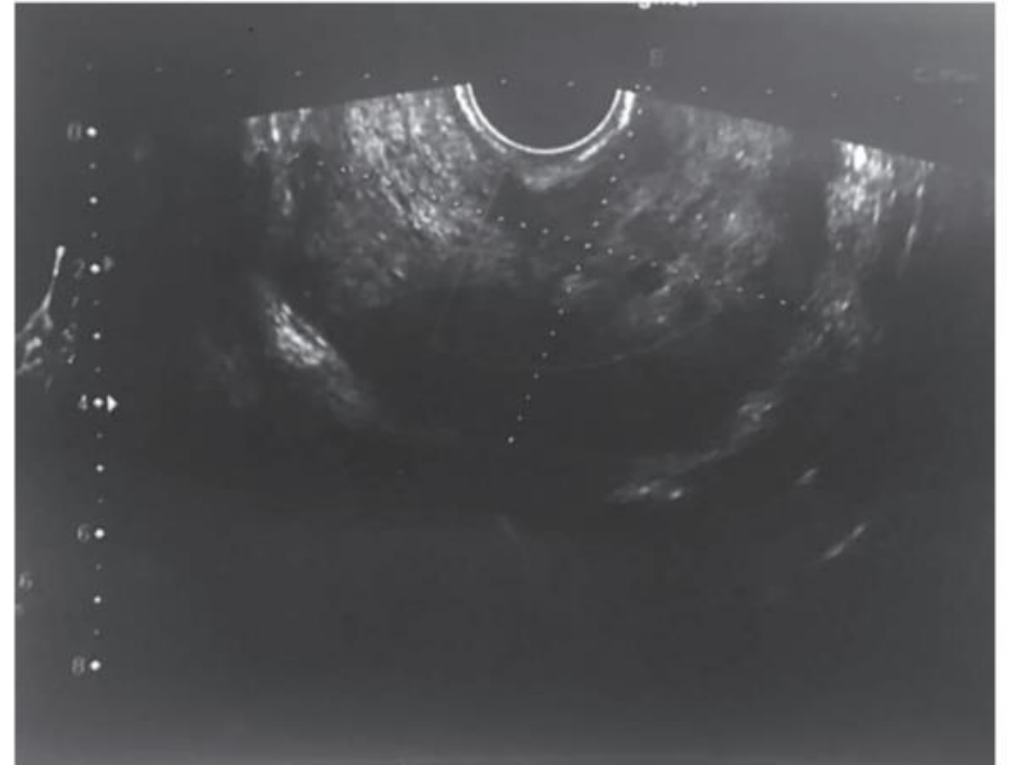


Рисунок 2. Пациентка Н. Ультразвуковое исследование в В-режиме. В сагиттальной плоскости в толще задней стенки влагалища имеется образование, часть которого доступна осмотру при ультразвуковом исследовании влагалищным датчиком.

Инструментальное исследование (МРТ)

- В передней порции клетчатки мезоректум определяется объемное образование наибольшим аксиальным **размером 10,6×9,0 см**; образование имеет **жировую структуру и выраженный сосудистый компонент**, интенсивно накапливающий контрастный препарат.
- Нижняя граница образования находится в ректовагинальном клетчаточном пространстве, от уровня тазового дна распространяясь в виде тяжа, аксиальными размерами 21×31 мм на высоте 9 см от уровня дистального края наружного сфинктера, под брюшиной тазового дна, имеет размеры до 84×23 мм, апикальная граница образования на высоте 26 см от уровня дистального края наружного анального сфинктера.
- Граница между образованием и мышечным слоем передней полуокружности на протяжении 70 мм, опухоль тотально замещает жировую в клетчатке мезоректум по передней полуокружности, прилежит к мезоректальной фасции, оттесняет стенку кишки и верхнюю треть влагалища и шейку матки кпереди.

Инструментальное исследование (МРТ и колоноскопия)

- Вышележащие визуализируемые части толстой кишки (сигмовидная и прямая кишка) структурно не изменены, признаки утолщения стенок и объемных образований не выявлены.
- Параректальная клетчатка без особенностей.
- Внутритазовые лимфоузлы не изменены.
- **Заключение:** МР-картина образования мезоректальной клетчатки (Миксома? Гемангиома? Ангиомиксома? Ангиосаркома?)
- При проведении колоноскопии патологии выявлено не было.

Инструментальное исследование (МРТ)

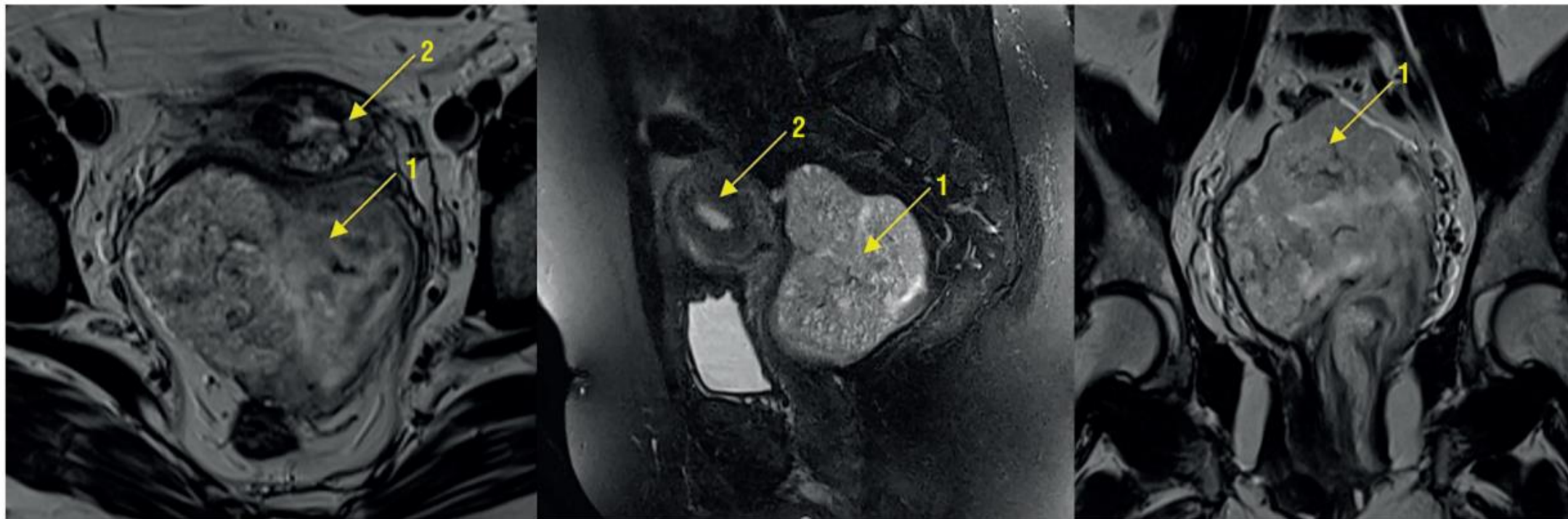


Рисунок 3. Пациентка Н. Магнитно-резонансная томография с контрастированием. В передней порции клетчатки мезоректум определяется объемное образование (1), имеющее жировую структуру; нижняя граница образования находится в ректовагинальном клетчаточном пространстве, оттесняет стенку кишки и верхнюю треть влагалища, шейку и тело матки кпереди (2).

Лапароскопия

- Учитывая репродуктивный период, медленный рост образования, его большие размеры, было принято решение о необходимости проведения хирургического лечения с использованием комбинированного (лапароскопического и вагинального) доступа.
- При лапароскопии в области Дугласова пространства определяется **объемное забрюшинное образование** с бугристой поверхностью, синюшного цвета, с ярко выраженной сосудистой разветвленной сетью, уходящее в полость малого таза. Доступные осмотру размеры образования – 5×3 см.



Рисунок 4. Пациентка Н. Интраабдоминальная часть опухоли (фото), QR код видео фрагмента операции (наведите камеру смартфона для сканирования QR кода и нажмите появившуюся ссылку).

Ход операции

Лапароскопический этап

- Вскрыта брюшина прямокишечно-маточного углубления, натянутая на образование.
- Далее начато выделение образования из паравагинальной и параректальной клетчатки таза до уровня средней трети влагалища.

Промежностный этап

- Из слизистой задней стенки влагалища выкроен треугольный лоскут.
- Осуществлен доступ к образованию со стороны влагалища, нижний полюс которого находится на 2 см от входа во влагалище.
- Образование выделено поэтапно до уровня средней трети влагалища, препарат удален со стороны промежности.
- Общие размеры удаленного препарата составили 10–18 см. Контроль гемостаза осуществляли при помощи биполярного коагулятора.

Ход операции

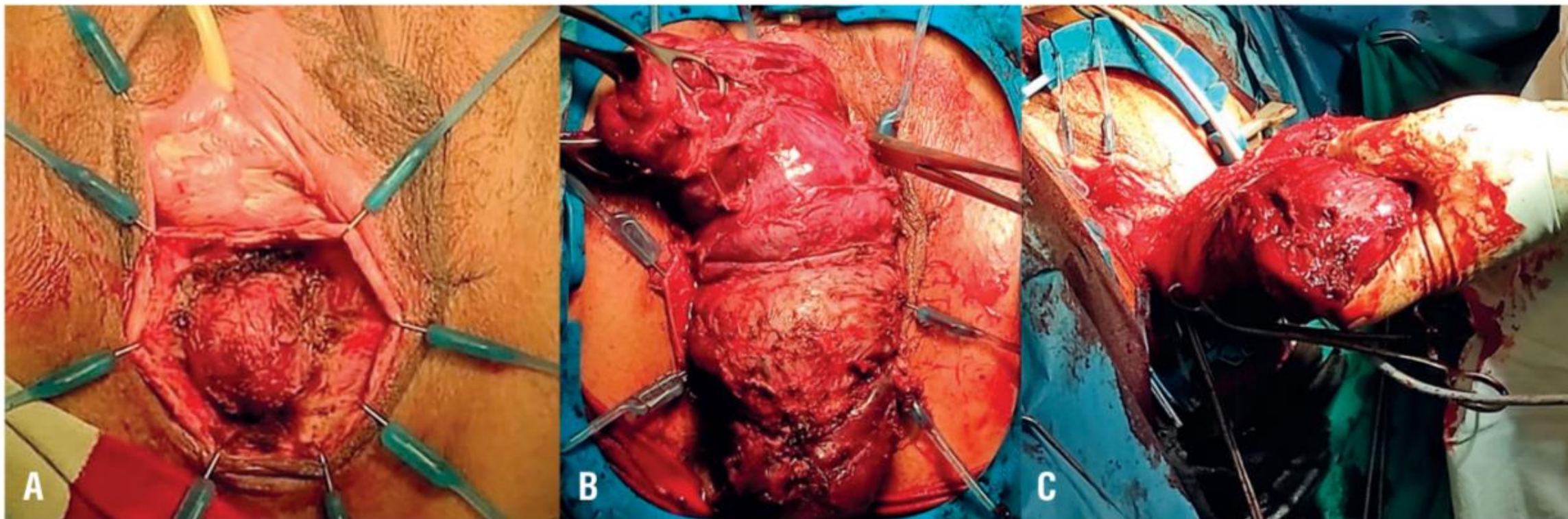


Рисунок 5. Пациентка Н. Промежностный этап операции. **А** – вскрыта слизистая задней стенки влагалища, визуализируется нижний полюс образования; **В** – образование выделено полностью и выведено в рану промежности; **С** – финальная часть удаления образования на промежностном завершающем этапе.

Макроскопическое исследование

- Макроскопически образование имело размеры 17×14×4 см, было покрыто тонкой соединительнотканной капсулой с шероховатыми участками и единичными спайками.
- На разрезе образование имеет мягкоэластичную консистенцию, сероватозарозового цвета с красноватым очагом округлой формы размером 6×4×8 см.
- Очаг располагается под капсулой, имеет губчатое строение и представлен мелкими кистозными полостями, заполненными кровью.

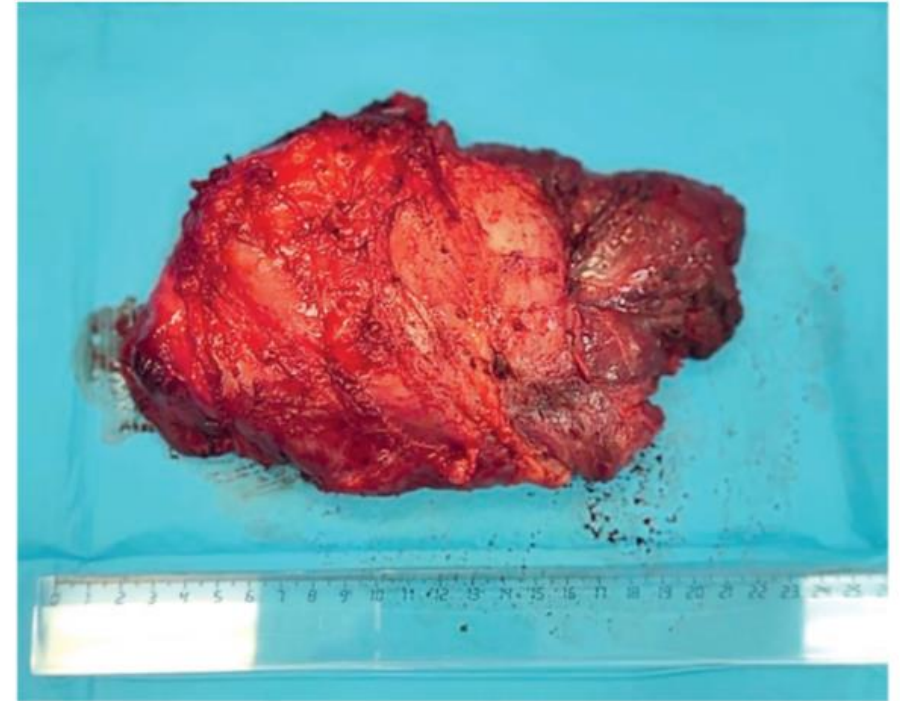


Рисунок 6. Пациентка Н. Удаленный макропрепарат. Образование мягкоэластической консистенции, размерами 17×14×4 см.

Гистологическое исследование

- При микроскопии образование представлено разнообразными сосудами и сосудистыми полостями, среди них встречаются отдельные сосуды замыкающего типа.
- Строма опухоли разнообразная: местами рыхлая, базофильная, местами более склерозированная, с нежными пучками коллагена.
- В строме клеточные элементы немногочисленны, чаще это биполярные клетки с овальными ядрами, среди которых присутствуют тучные клетки с зернистой цитоплазмой.
- Данная морфологическая картина может соответствовать **ангиомиксоме**.

Гистологическое исследование

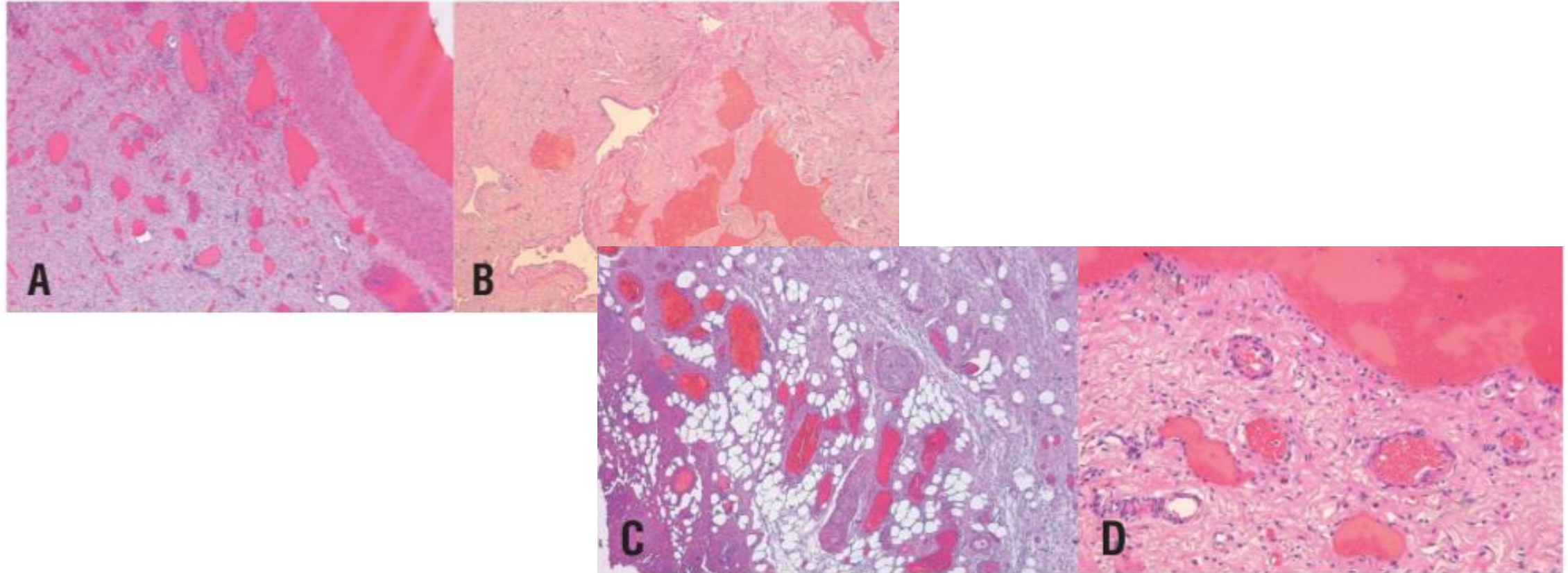


Рисунок 7. Пациентка Н. Гистологическое исследование. Окраска гематоксилином и эозином. **А** – сосуды мелкого и среднего калибра, сосудистые полости в миксоматозной строме, $\times 50$; **В** – полнокровные сосудистые полости среди фиброзной ткани, $\times 100$; **С** – сосуды мелкого и среднего калибра, сосудистые полости среди фиброзной стромы с включениями жировой клетчатки, $\times 50$; **Д** – сосуды мелкого и среднего калибра, сосудистые полости в миксоматозной строме, $\times 100$.

Иммуногистохимическое исследование

- Для проведения иммуногистохимического исследования (ИГХ) были использованы антитела к десмину, актину гладкомышечной ткани (англ. smooth muscle actin, SMA), эстрогеновым рецепторам (Er), рецепторам к прогестерону (Prg), S-100, CD-34, Ki67.
- Был выявлен следующий иммунофенотип: S-100+++ (экспрессия нервных стволиков в опухоли), Prg++ (очаговая реакция), десмин++ (очаговая реакция в периневральных и периваскулярных миоидных клетках), CD34+++ (эндотелий кровеносных сосудов опухоли), Ki67 (индекс пролиферации опухоли менее 1,0 %). Отрицательная реакция с SMA и Er.
- По данным ИГХ, **диагноз агрессивной ангиомиксомы был подтвержден.**

Иммуногистохимическое исследование

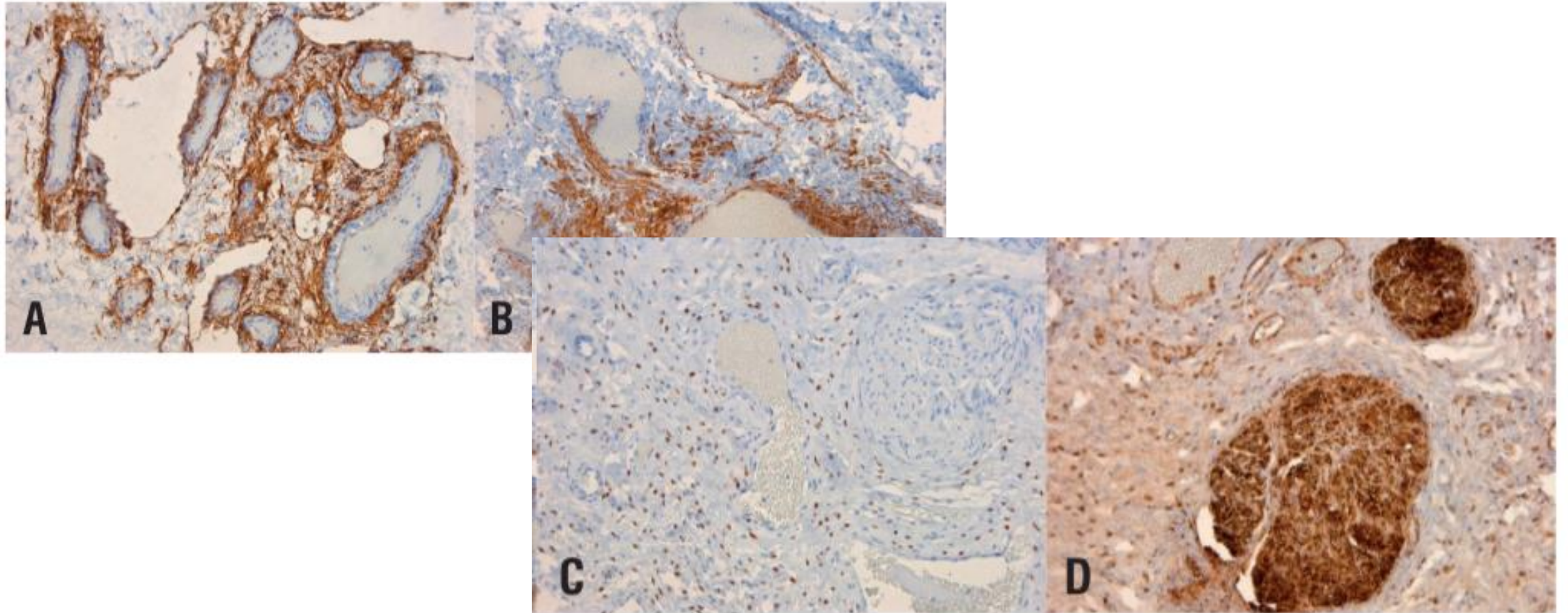


Рисунок 8. Пациентка Н. Иммуногистохимическое исследование. **А** – экспрессия CD34 в эндотелии сосудов, $\times 200$; **В** – очаговая экспрессия десмина в периневральных и периваскулярных миоидных клетках, $\times 200$; **С** – экспрессия прогестерона в ядрах клеток стромы, $\times 200$; **Д** – экспрессия S-100 в нервных стволиках, $\times 200$.

Послеоперационный период

- В послеоперационном периоде гормональная или лучевая терапия не проводилась.
- На момент подачи статьи в редакцию время наблюдения за пациенткой составило 6 мес.
- Данных за наличие рецидива не было.



Обсуждение

- Ангиомиксома является **редкой мезенхимальной опухолью**, которую обычно диагностируют у пациенток репродуктивного возраста.
- Наиболее часто ангиомиксомы локализуются в тканях промежности, реже в полости малого таза и влагалище.
- **Ошибкой диагностики** при наличии ангиомиксомы таза является постановка ложного диагноза кисты бартолиновой железы, липомы, кисты половой губы, пролапса гениталий, абсцесса мягких тканей и других мягкотканых опухолей таза.
- Поскольку основная часть опухоли часто скрывается в глубоких слоях мягких тканей таза и не приводит к обструкции прямой кишки, уретры, влагалища, сдавлению сосудисто-нервных пучков, **медленно прогрессирует**, большинство опухолей на момент постановки диагноза имеют большие размеры.

Авторы

Е.В. Слуханчук, А.Л. Беджанян - ФГБНУ «Российский научный центр хирургии имени академика Б.В. Петровского», ФГАОУ ВО Первый Московский государственный медицинский университет имени И.М. Сеченова Министерства здравоохранения Российской Федерации (Сеченовский Университет);

А.Г. Тянь, Л.М. Нечитайло, О.В. Должанский, Галян Т.Н - ФГБНУ «Российский научный центр хирургии имени академика Б.В. Петровского».

Источник: Слуханчук Е. В. и др. Ангиомиксома таза у женщин. Клинические случаи //Акушерство, гинекология и репродукция. – 2021. – Т. 15. – №. 5. – С. 617-626.