

Клинический случай №13

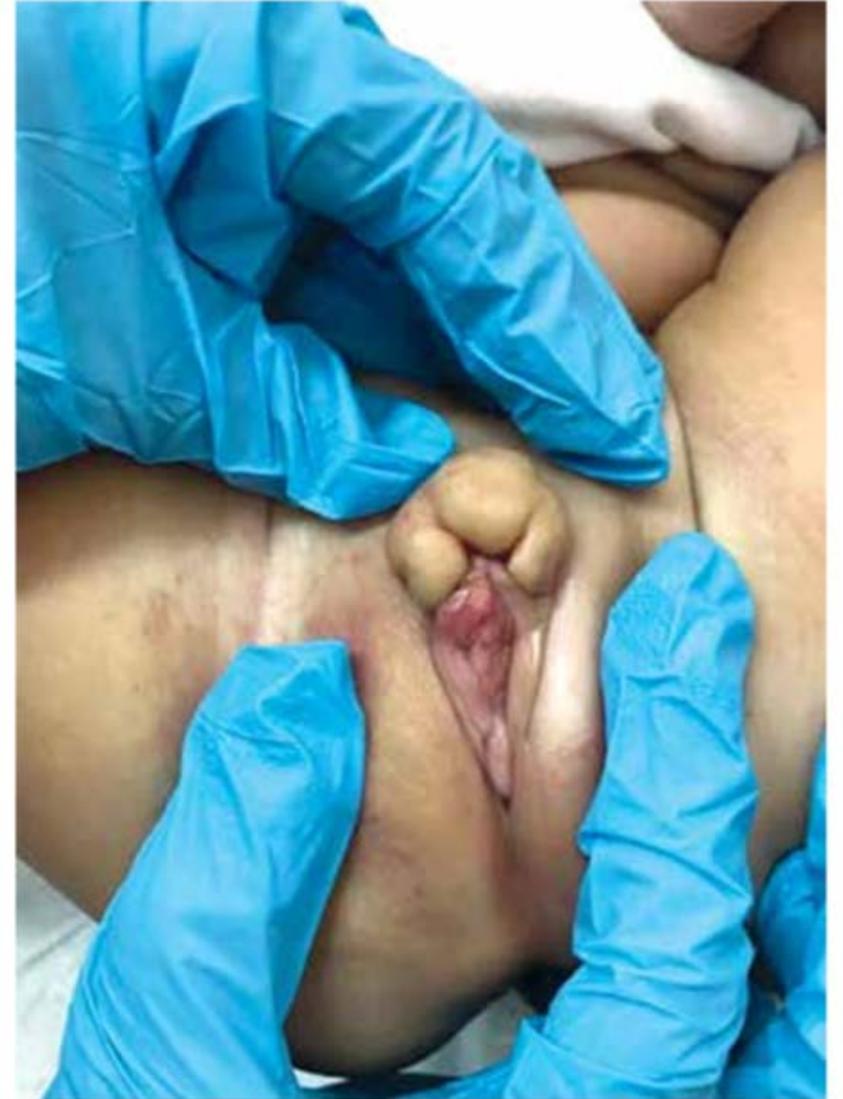
Рабдомиома мочевого пузыря и области клитора
в гинекологии детей и подростков. D21.5

Введение

Пациентка С. в возрасте **1 года 2 месяцев** поступила в хирургическое гинекологическое отделение по поводу **образования в области клитора**, которое, со слов матери девочки, отмечалось с рождения.

Гинекологический осмотр:

- аномалия строения половых органов, подозрение на лимфому вульвы, а также образование (полип?) мочевого пузыря;
- в области клитора гипертрофированная кожная складка, при пальпации мягкотканная подвижная структура, прикрывающая клитор и не позволяющая визуализировать вход в уретру. Под этим образованием определяется отверстие;
- по зонду отделяемого не получено.



Рабдомиома в области клитора

Анамнез

- находилась на стационарном лечении по месту жительства с диагнозом **врожденной аномалии женских половых органов неуточненной**, инфекции мочевыводящих путей (ИМВП), образования мочевого пузыря;
- консультирована нефрологом и урологом (ИМВП, образование мочевого пузыря), после чего планировалось проведение цистоскопии, но из-за ИМВП, обнаруженной у ребенка, процедура не была выполнена;
- **консультация онколога:** данных о злокачественном новообразовании нет;
- направлена в хирургическое гинекологическое отделение для обследования и решения вопроса о дальнейшей тактике ведения.

Гинекологический статус при осмотре на момент госпитализации: из передней спайки в области клитора исходит образование размером 2 × 3 см неправильной дольчатой формы, с кожным покровом, мягко-тканной структуры, подвижное, безболезненное.

Инструментальное обследование (УЗИ)

- обнаружены признаки **объемных образований** (полипы?) мочевого пузыря;
- УЗИ мягких тканей и в области малых половых губ и клитора: визуализируется **мягкотканное изоэхогенное образование неправильной овоидной формы** размером 27 × 10 мм с единичными локусами кровотока.



УЗИ брюшной полости: признаки объемных образований (полипы?) мочевого пузыря

Инструментальное обследования (МРТ)

- в полости мочевого пузыря, в области дна дополнительное **мягкотканное образование** с неровными кораллообразными четкими контурами, нижним полюсом пролабирует в область устья пузыря;
- образование интенсивно **накапливает магнитно-резонансное контрастное средство**;
- определяется **несимметричное утолщение тела и головки клитора**, которая в свою очередь деформирована, а также изменена подкожно-жировая клетчатка над областью клитора с отеком в своей структуре.



МРТ органов малого таза, образование мочевого пузыря, образование области клитора

Диагноз и тактика

- В результате данных обследований пациентка с **предположительным диагнозом** опухоли влагалища, уретры и мочевого пузыря, **рабдомиосаркомы под вопросом** переведена в отделение хирургической онкологии для продолжения обследования и лечения.
- В динамике выполнено УЗИ мочевого пузыря: в его полости, ближе к треугольнику пузыря, визуализируется образование неоднородной структуры, повышенной эхогенности, видимым размером 16 × 13 × 8 мм.

Лечение

- Пациентке выполнено оперативное вмешательство в объеме **цистоскопии, биопсии опухоли шейки мочевого пузыря**. Цистоскоп свободно провели по уретре в мочевой пузырь.
- По передней стенке на 12 часах шейки мочевого пузыря визуализировалось образование бледно-розового цвета, ворсинчатое.
- С помощью резектоскопа выполнена биопсия, взято два препарата для гистологического исследования.



Образования (биопсия из мочевого пузыря)

Лечение

- Проведена также **биопсия опухоли параклиторальной области.**
- Ранний послеоперационный период протекал гладко.
- Пациентке выполнена инфузионная антибактериальная терапия (Сульцеф 400 мг, два введения).



<https://ru.freepik.com/free-photos-vectors/doctor>

Гистологическое исследование

- Согласно гистологическому заключению, материал биопсий обеих локализаций **идентичен.**
- Патологические изменения представлены дискретно расположенными в гипоклеточной соединительнотканной строме многочисленными крупными моно-, би- или многоядерными клетками с обильной эксцентричной эозинофильной цитоплазмой с поперечной исчерченностью.
- **Ядерная атипия выражена минимально.** Митотическая активность отсутствует.
- При иммуногистохимическом исследовании выявлена экспрессия Desmin и Myf4 (в низком качественном уровне). Реакции с остальными антителами негативные.
- Патологические изменения соответствуют **рабдомиоме генитального типа.**

Наблюдение

- Исходя из того, что данных о злокачественном процессе не получено, а также с учетом возраста ребенка, гистологического заключения, сложного анатомического расположения опухоли **было решено воздержаться от хирургического удаления опухоли** и оставить ребенка под динамическим наблюдением онколога, уролога и гинеколога по месту жительства с проведением УЗИ органов малого таза и УЗИ мочевого пузыря в динамике один раз в три месяца.
- С целью динамического контроля рекомендована госпитализация в отделение урологии через шесть месяцев.

Обсуждение

- **Рабдомиома** представляет собой доброкачественную опухоль клеток поперечнополосатой мускулатуры.
- Различают **кардиальную рабдомиому** – наиболее распространенный вариант и **экстракардиальную**, занимающую в структуре всех известных опухолей данного типа 2%.
- Выделяют следующие **типы экстракардиальной рабдомиомы**: взрослый, фетальный и генитальный с частотой встречаемости 50, 40 и 10% соответственно.
- Возраст женщин, подверженных риску возникновения рабдомиомы генитального типа, варьируется в среднем от 30 до 50 лет, а сама опухоль образуется в виде полиповидных, подслизистых или подкожных образований, размер которых обычно составляет 1–3 см.

Авторы

Л.В. Адамян, д.м.н., проф., академик РАН - Московский государственный медико-стоматологический университет им. А.И. Евдокимова, Национальный медицинский исследовательский центр акушерства, гинекологии и перинатологии им. академика В.И. Кулакова

Е.В. Сибирская, д.м.н., проф. - Российская детская клиническая больница Российского национального исследовательского медицинского университета им. Н.И. Пирогова, Российская детская клиническая больница Российского национального исследовательского медицинского университета им. Н.И. Пирогова

Ю.А. Кириллова - Российская детская клиническая больница Российского национального исследовательского медицинского университета им. Н.И. Пирогова

Л.Г. Пивазян - Национальный медицинский исследовательский центр акушерства, гинекологии и перинатологии им. академика В.И. Кулакова

М.А. Лошкарева - Первый Московский государственный медицинский университет им. И.М. Сеченова

П.А. Джаноян - Новгородский государственный университет им. Ярослава Мудрого

И.Н. Скапенков - Российская детская клиническая больница Российского национального исследовательского медицинского университета им. Н.И. Пирогова

Н.А. Недочуков - Российская детская клиническая больница Российского национального исследовательского медицинского университета им. Н.И. Пирогова

Источник: Адамян Л.В., Сибирская Е.В., Кириллова Ю.А. и др. Рабдомиома мочевого пузыря и области клитора в гинекологии детей и подростков: редкий случай в практике детских гинекологов. Эффективная фармакотерапия. 2023; 19 (23): 72–76.