ISSN 2313-7347 (print)
ISSN 2500-3194 (online)

# АКУШЕРСТВО ГИНЕКОЛОГИЯ РЕПРОДУКЦИЯ

Включен в перечень ведущих рецензируемых журналов и изданий ВАК

2021 • том 15 • № 5

# OBSTETRICS, GYNECOLOGY AND REPRODUCTION

2021 Vol. 15 No 5

www.gynecology.su

Данная интернет-версия статьи была скачана с сайта http://www.gynecology.su. Не предназначено для использования в коммерческих целях.
Информацию о репринтах можно получить в редакции. Тел.: +7 (495) 649-54-95; эл. почта: info@irbis-1.ru.

ISSN 2313-7347 (print)
ISSN 2500-3194 (online)



BY-NC-SA Check for updates

https://doi.org/10.17749/2313-7347/ob.gyn.rep.2021.234



# Ангиомиксома таза у женщин. Клинические случаи

**Е.В. Слуханчук[1,2], А.Г. Тян[1], А.Л. Беджанян[1,2], Л.М. Нечитайло[1], О.В. Должанский[1], Галян Т.Н.[1]**

*[1]ФГБНУ «Российский научный центр хирургии имени академика Б.В. Петровского»; Россия, 119991 Москва, Абрикосовский пер., д. 2;*

*[2]ФГАОУ ВО Первый Московский государственный медицинский университет имени И.М. Сеченова Министерства здравоохранения Российской Федерации (Сеченовский Университет); Россия, 119991 Москва, ул. Большая Пироговская, д. 2, стр. 4*

***Для контактов:*** *Екатерина Викторовна Слуханчук, e-mail: beloborodova@rambler.ru*

**Резюме**

Ангиомиксома таза относится к одному из редких видов мезенхимальных опухолей таза, выявляемых у пациенток до наступления менопаузы. Основным видом терапии заболевания в настоящее время является хирургия, как альтернативу возможно использовать лучевую или гормональную терапию. Окончательный диагноз обычно устанавливается при гистологическом исследовании удаленной опухоли, так как биопсия образования на этапе обследования не всегда имеет высокую диагностическую ценность. Опухоль способна рецидивировать, даже при 100 % удалении во время оперативного лечения. В ткани образования при иммуногистохимическом исследовании выявляют рецепторы к прогестерону и эстрогенам. Одним из вариантов гормональной терапии рецидивов с хорошим долгосрочным эффектом является использование препаратов гонадотропин-рилизинг гормона. Учитывая медленный рост образования и гормональную чувствительность опухоли, одним из вариантов ведения рецидивов является наблюдение, особенно у пациенток в перименопаузе. В литературе описаны единичные клинические случаи, в связи с чем ведение каждой конкретной пациентки является индивидуальным, единые подходы к терапии не разработаны.

**Ключевые слова:** агрессивная ангиомиксома, опухоли таза, агонисты гонадотропин-рилизинг гормона

**Для цитирования:** Слуханчук Е.В., Тян А.Г., Беджанян А.Л., Нечитайло Л.М., Должанский О.В., Галян Т.Н. Ангиомиксома таза у женщин. Клинические случаи. *Акушерство, Гинекология и Репродукция*. 2021;15(5):617–626. https://doi.org/10.17749/2313-7347/ob.gyn.rep.2021.234.

# Angiomyxoma of the pelvis in women. Clinical cases

***Ekaterina V. Slukhanchuk[1,2], Anatoly G. Tyan[1], Arkady L. Bedzhanyan[1,2], Lidia M. Nechitaylo[1], Oleg V. Dolzhanskiy[1], Tatiana N. Galyan[1]***

*[1]Petrovsky National Research Centre of Surgery; 2 Abrikosovskiy Lane, Moscow 119991, Russia;*

*[2]Sechenov University; 2 bldg. 4, Bolshaya Pirogovskaya Str., Moscow 119991, Russia*

***Corresponding author:*** *Ekaterina V. Slukhanchuk, e-mail: beloborodova@rambler.ru*

**Abstract**

Aggressive pelvic angiomyxoma belongs to one of the rare types of mesenchymal pelvic tumors found in premenopause patients. Currently, this pathology is mainly treated via surgical intervention. Alternatively, it may also be managed by using radiation or hormone therapy. The final diagnosis is usually established by histological examination of removed tumor, because biopsy analysis during examination may not always provide a high diagnostic value. This tumor type is able to relapse, even after 100 % surgically removed intervention. Immunohistochemistry examination reveals expression of progesterone and estrogen receptors. One of the hormone therapy options with good long-term effect is based on using gonadotropin-releasing hormone drugs. Taking into consideration slow tumor growth and hormonal sensitivity, one of the options for managing disease relapse is patient follow-up, especially in perimenopausal subjects. Single clinical cases have been published related to pelvic angiomyxoma so that it results in introducing individualized management for every certain patient, but unified therapeutic approaches have not been developed yet.



Электронная интернет-версия статьи была скачана с сайта http://www.gynecology.su. Не предназначено для использования в коммерческих целях. Информацию о репринтах можно получить в редакции. Тел.: +7 (495) 649-54-95; эл. почта: info@irbis-1.ru.

2021 • Том 15 • № 5
Акушерство, Гинекология и Репродукция

**Keywords:** aggressive angiomyxoma, pelvic tumors, gonadotropin-releasing hormone agonists

**For citation:** Slukhanchuk E.V., Tyan A.G., Bedzhanyan A.L., Nechitailo L.M., Dolzhansky O.V., Galyan T.N. Angiomyxoma of the pelvis in women. Clinical cases. *Akusherstvo, Ginekologia i Reprodukcia = Obstetrics, Gynecology and Reproduction.* 2021;15(5):617–626. (In Russ.). https://doi.org/10.17749/2313-7347/ob.gyn.rep.2021.234.

**Основные моменты**

**Что уже известно об этой теме?**

- Ангиомиксома таза относится к редким видам мезенхимальных опухолей таза.
- По состоянию на сегодня в литературе описаны единичные клинические случаи. Однако, единые подходы к ведению не выработаны.
- Опухоль способна к рецидивам, даже при 100 % хирургическом удалении

**Что нового дает статья?**

- В статье представлены 2 клинических случая агрессивной ангиомиксомы таза с подробным описанием анамнеза, этапов диагностики и оперативного лечения.

**Как это может повлиять на клиническую практику в обозримом будущем?**

- Фиксация случаев развития заболевания, его течения и подходов к терапии даст возможность в будущем выработать единую тактику и унифицированные рекомендации по диагностике и лечению ангиомиксомы таза у женщин в разных возрастных периодах.

**Highlights**

**What is already known about this subject?**

- Pelvic angiomyxoma is a rare type of mesenchymal pelvic tumors.
- Until recently, there have been reported isolated clinical cases. However, unified approaches to management have not been developed yet.
- This tumor type may relapse, even after 100 % surgical removal.

**What are the new findings?**

- Here we present two clinical cases of aggressive pelvic angiomyxoma, with detailed description of medical history, stages of diagnostic sand surgical treatment.

**How might it impact on clinical practice in the foreseeable future?**

- Recording disease cases, its course and approaches to therapy will provide an opportunity to develop a unified strategy and recommendations for diagnostics and treatment of pelvic angiomyxoma in women of diverse age groups.

## Введение / Introduction

Ангиомиксома является редкой мезенхимальной опухолью, которую обычно диагностируют у пациенток репродуктивного возраста [1, 2]. В 1963 г. Р. Вирхов первым классифицировал миксомы как отдельный вид опухолей мягких тканей, которые по структуре схожи с тканью пуповины человека с определенной организацией опухолевой стромы. Впервые агрессивную ангиомиксому в литературе описали T.A. Steeper и J. Rosai в 1983 г., отметив ее склонность к рецидивированию [1]. Представленные в литературе клинические случаи демонстрируют развитие опухоли в тканях вульвы, ягодиц и промежности [2]. 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 мягкотканных опухолей таза. Перириктальные ангиомиксомы, описание которых в литературе встречается крайне редко, характеризуются медленным ростом, глубокой тазовой локализацией, создающей серьезные препятствия для диагностики и оперативного лечения. В 2003 г. в третьем издании и в 2013 г. в четвертом издании Классификации ВОЗ опухолей костей и мягких тканей ангиомиксома определяется как опухоль с неясной дифференцировкой и носит название глубокой (агрессивной) ангиомиксомы [3]. 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.

## Клинический случай № 1 / Clinical case № 1

Пациентка Н., 44 года, обратилась в ФГБНУ РНЦХ им. акад. Б.В. Петровского с целью профилактического осмотра у гинеколога. При осмотре на кресле в зеркалах, при вагинальном и ректовагинальном исследованиях было выявлено образование тугоэластической консистенции, малоподвижное, безболезненное, расположенное в прямокишечно-влагалищной перегородке, выбухающее во влагалище и уходящее глубоко в полость малого таза (**рис. 1**).

Со слов пациентки, это 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



Данная интернет-версия статьи была скачана с сайта http://www.gynecology.su. Не предназначено для использования в коммерческих целях.
Информацию о репринтах можно получить в редакции. Тел.: +7 (495) 649-54-95; эл. почта: info@irbis-1.ru.

2021 • Vol. 15 • № 5
Obstetrics, Gynecology and Reproduction

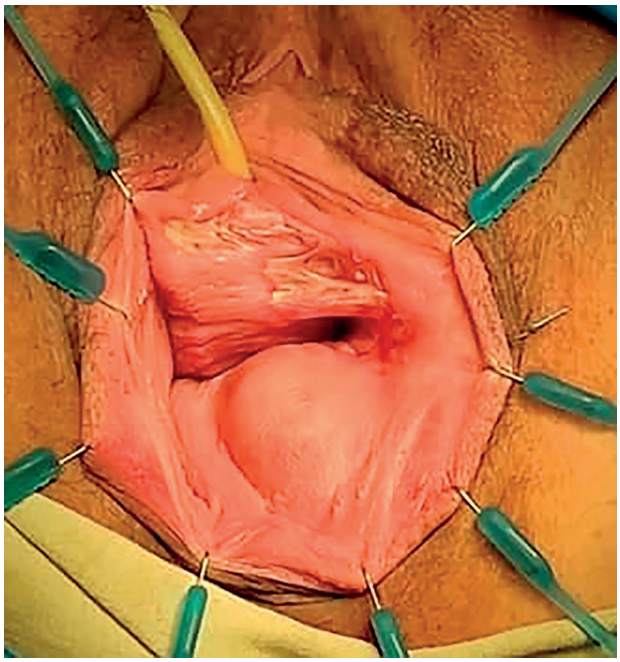

**Рисунок 1.** Пациентка Н. Интраоперационный осмотр. По задней стенке влагалища больше слева определяется «выбухание» слизистой.

**Figure 1.** Patient N. Intraoperative examination. Mucosal protrusion more evident on the left side is observed on the posterior vaginal wall.

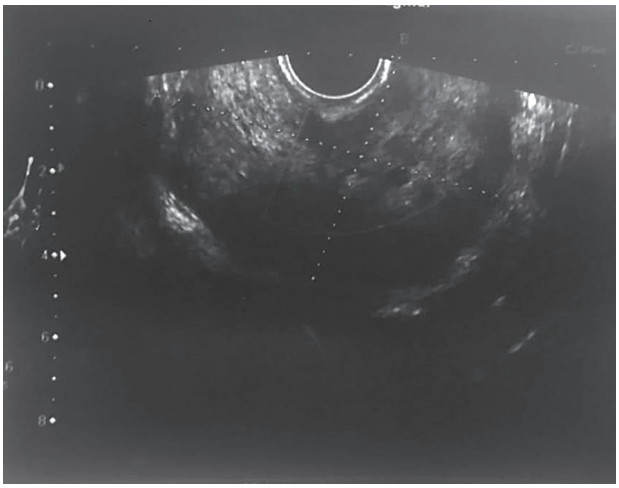

**Рисунок 2.** Пациентка Н. Ультразвуковое исследование в В-режиме. В сагиттальной плоскости в толще задней стенки влагалища имеется образование, часть которого доступна осмотру при ультразвуковом исследовании влагалищным датчиком.

**Figure 2.** Patient N. Ultrasound examination in B-mode. A mass within the posterior vaginal wall is found in the sagittal projection, being partially available to inspection during ultrasound examination with vaginal sensor.

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.

Из анамнеза: менструации регулярные, необильные, не болезненные, 3 родов, 1 аборт. Гинекологические заболевания отрицает. Отмечала увеличение образования накануне менструации.

Проведено дополнительное обследование. 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 допплерометрии установлена активная васкуляризация образования (**рис. 2**).

По данным проведенной магнитно-резонансной томографии (МРТ) с контрастированием, 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. Вышележащие визуализируемые части толстой кишки (сигмовидная и прямая) структурно не изменены, признаки утолщения стенок и объемных образований не выявлены. Параректальная клетчатка без особенностей. Внутритазовые лимфоузлы не изменены (**рис. 3**).

Заключение: МР-картина образования мезоректальной клетчатки (Миксома? Гемангиома? Ангиомиксома? Ангиосаркома?)

При проведении колоноскопии патологии выявлено не было.

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 было обнаружено следующее. 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 (**рис. 4**, QR код видео).



Данная интернет-версия статьи была скачана с сайта http://www.gynecology.su. Не предназначено для использования в коммерческих целях.
Информацию о репринтах можно получить в редакции. Тел.: +7 (495) 649-54-95; эл. почта: info@irbis-1.ru.

2021 • Том 15 • № 5
Акушерство, Гинекология и Репродукция

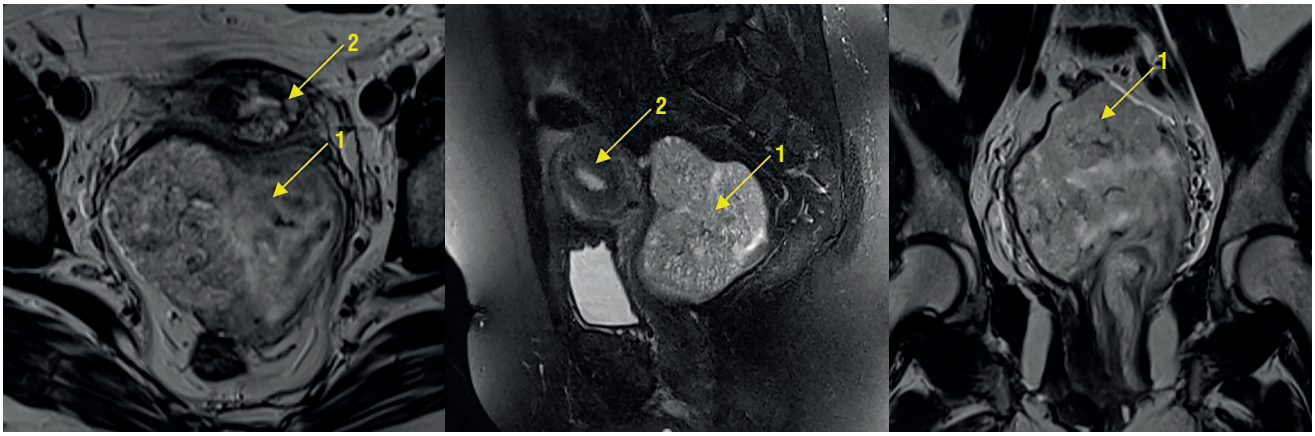


**Рисунок 3.** Пациентка Н. Магнитно-резонансная томография с контрастированием. В передней порции клетчатки мезоректум определяется объемное образование (1), имеющее жировую структуру; нижняя граница образования находится в ректовагинальном клетчаточном пространстве, оттесняет стенку кишки и верхнюю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

**Figure 3.** Patient N. Contrast magnetic resonance imaging. A space-occupying mass (1) with adipose structure is detected in the anterior part of the mesorectal soft tissue; inferior border of the mass is located in the recto-vaginal soft tissue space, pushing forward intestinal wall and the upper third part of the vagina, cervix and uterine body (2).

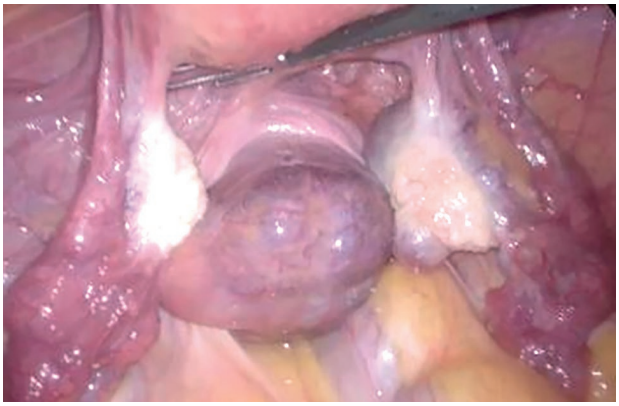

**Рисунок 4.** Пациентка Н. Интраабдоминальная часть опухоли (фото), QR код видео фрагмента операции (наведите камеру смартфона для сканирования QR кода и нажмите появившуюся ссылку).

**Figure 4.** Patient N. Intra-abdominal tumor portion (photo), QR Code video (use the phone camera to scan the QR Code and tap "Go" to view the QR Code's content).

### Ход операции / Stages of surgical intervention

*Лапароскопический этап / Laparoscopy*

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 / Perineal stage*

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. Структура образования та же. 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 (**рис. 5**).

### Макроскопическая картина / Macroscopic picture

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, серовато-розового 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 (**рис. 6**).

### Гистологическое исследование / Histological examination

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 (**рис. 7**).

### Иммуногистохимическое исследование / Immunohistochemical examination

Для проведения иммуногистохимического исследования (ИГХ) были использованы антитела к десмину, актину гладкомышечной ткани (англ. smooth muscle



Данная интернет-версия статьи была скачана с сайта http://www.gynecology.su. Не предназначено для использования в коммерческих целях.
Информацию о репринтах можно получить в редакции. Тел.: +7 (495) 649-54-95; эл. почта: info@irbis-1.ru.

2021 • Vol. 15 • № 5
Obstetrics, Gynecology and Reproduction

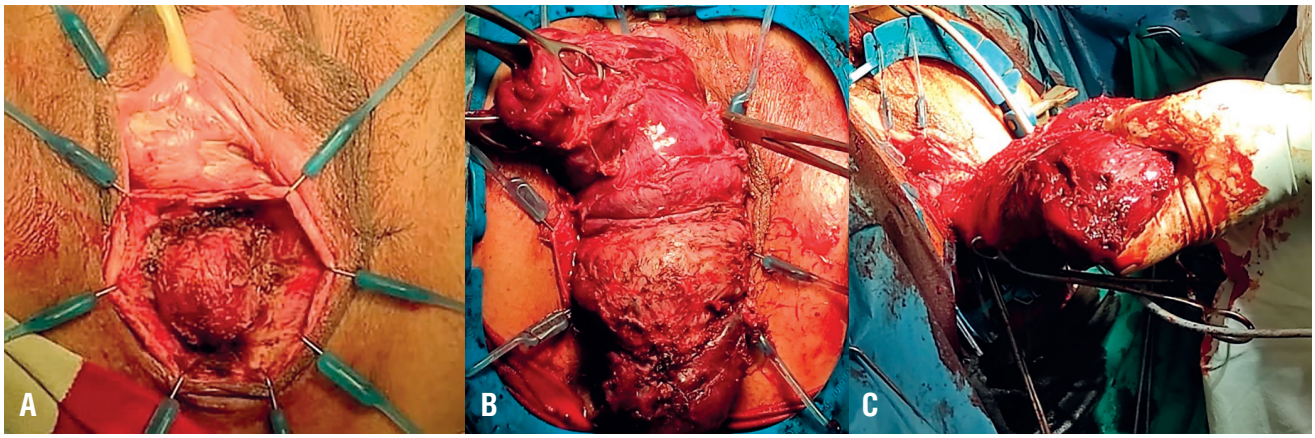


**Рисунок 5.** Пациентка Н. Промежностный этап операции. **A** – вскрыта слизистая задней стенки влагалища, визуализируется нижний полюс образования; **B** – образование выделено полностью и выведено в рану промежности; **C** – финальная часть удаления образования на промежностном завершающем этапе.

**Figure 5.** Patient N. Perineal stage of surgical intervention. **A** – mucosal layer of the posterior vaginal wall is dissected; lower apex of the mass is visualized; **B** – the mass is fully separated externalized into perineal wound; **C** – final segment of removing pathological tissue mass at the perineal end-point stage.

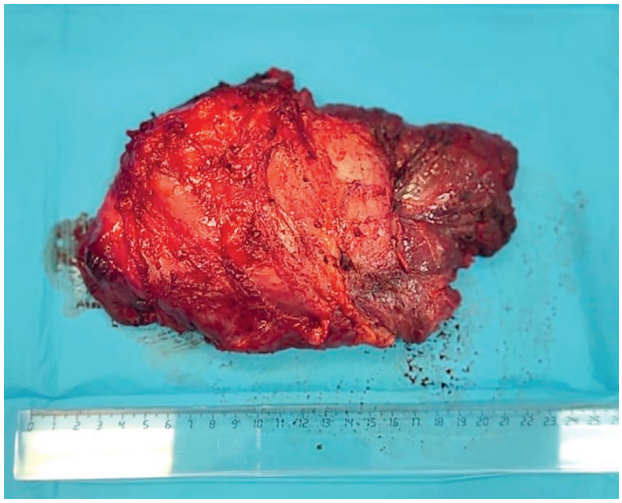

**Рисунок 6.** Пациентка Н. Удаленный макропрепарат. Образование мягкоэластической консистенции, размерами 17×14×4 см.

**Figure 6.** Patient N. Excised gross specimen. A soft elastic mass is found, size 17×14×4 cm.

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.

При ИГХ была выявлена положительная экспрессия следующих маркеров: CD34 (+++, в эндотелии кровеносных сосудов), десмин (++, очаговая реакция в периневральных и периваскулярных миоидных клетках), прогестерон (++, очаговая реакция), S-100 (+++, в нервных стволиках). Индекс пролиферации по Ki-67 менее 1,0 %. Отрицательные реакции были с эстрогеном и SMA. По данным ИГХ, диагноз агрессивной ангиомиксомы был подтвержден (**рис. 8**).

В послеоперационном периоде гормональная или лучевая терапия не проводилась. На момент подачи

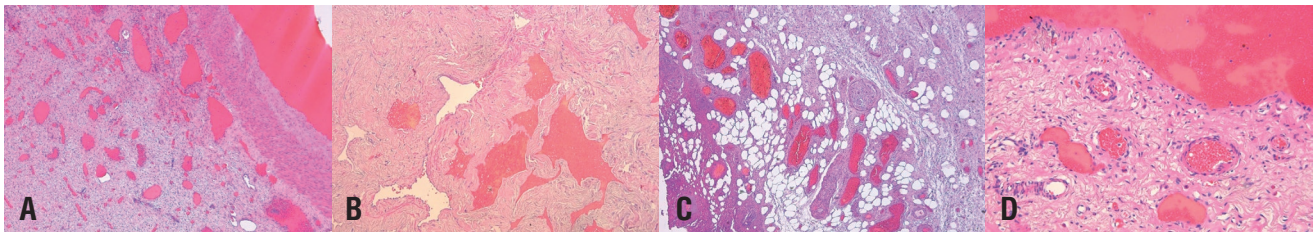


**Рисунок 7.** Пациентка Н. Гистологическое исследование. Окраска гематоксилином и эозином. **A** – сосуды мелкого и среднего калибра, сосудистые полости в миксоматозной строме, ×50; **B** – полнокровные сосудистые полости среди фиброзной ткани, ×100; **C** – сосуды мелкого и среднего калибра, сосудистые полости среди фиброзной стромы с включениями жировой клетчатки, ×50; **D** – сосуды мелкого и среднего калибра, сосудистые полости в миксоматозной строме, ×100.

**Figure 7.** Patient N. Histological examination. Stained by hematoxylin and eosin. **A** – small- and middle-caliber vessels, vascular cavities inside myxomatous stroma, magnification ×50; **B** – full-blooded vascular cavities scatted in fibrous tissue, magnification ×100; **C** – small- and middle-caliber vessels, vascular cavities scatted in fibrous tissue containing inclusions of adipose tissue, magnification ×50; **D** – small- and middle-caliber vessels, vascular cavities scatted inside myxomatous stroma, magnification ×100.



Данная интернет-версия статьи была скачана с сайта http://www.gynecology.su. Не предназначено для использования в коммерческих целях.
Информацию о репринтах можно получить в редакции. Тел.: +7 (495) 649-54-95; эл. почта: info@irbis-1.ru.

2021 • Том 15 • № 5
Акушерство, Гинекология и Репродукция

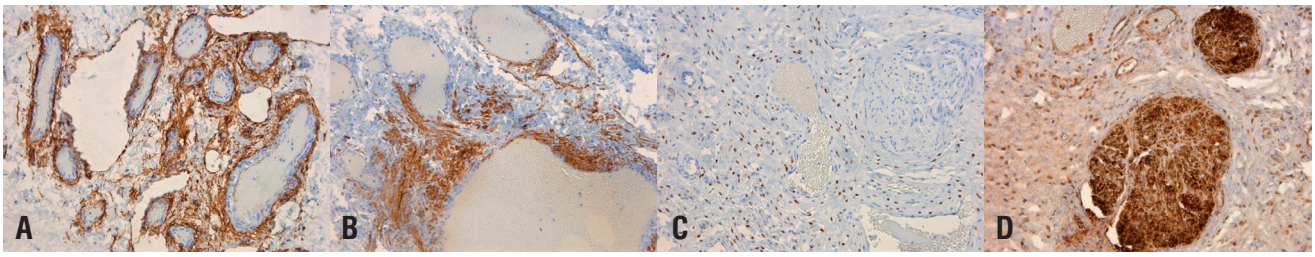


**Рисунок 8.** Пациентка Н. Иммуногистохимическое исследование. **A** – экспрессия CD34 в эндотелии сосудов, ×200; **B** – очаговая экспрессия десмина в перинервальных и периваскулярных миоидных клетках, ×200; **C** – экспрессия прогестерона в ядрах клеток стромы, ×200; **D** – экспрессия S-100 в нервных стволиках, ×200.

**Figure 8.** Patient N. Immunohistochemical examination. **A** – CD34 expression in vascular endothelium, magnification ×200; **B** – desmin focal expression in perineural and perivascular myoid cells, magnification ×200; **C** – progesterone expression in stromal cell nuclei, magnification ×200; **D** – S-100 expression in nerve trunks, magnification ×200.

статьи в редакцию время наблюдения за пациенткой составило 6 мес. Данных за наличие рецидива не было.

## Клинический случай № 2 / Clinical case № 2

Пациентка К., 28 лет, обратилась в клинику с жалобами на наличие образования в области промежности в течение 1 года. Образование впервые выявила через 1 мес после родов, в динамике отмечает медленный рост. Болезненности со стороны образования не отмечает. На приемах гинеколога и хирурга был выставлен диагноз «Липома мягких тканей промежности», планировалось оперативное лечение. Из анамнеза: менструации с 12 лет, по 5 дней, через 28 дней, регулярные, умеренные, безболезненные. Половая жизнь с 18 лет. Контрацепция: презерватив, беременность одна – роды. При осмотре на кресле наружные половые органы сформированы правильно, влагалище емкое, чистое. Слева и сзади от половой щели по границе с ягодичной областью определяется образование 20×10 см, мягкой консистенции, безболезненное при пальпации, верхний полюс которого уходит в малый таз. При осмотре в зеркалах: шейка матки цилиндрической формы, наружный зев закрыт. При бимануальном исследовании: патологии внутренних половых органов не выявлено (**рис. 9**).

По данным МРТ малого таза с контрастированием, в области наружных половых губ справа определяется овальной формы образование с четкими ровными контурами, размерами 6×12×4 см, с жидкостными МР-характеристиками, с наличием гипоинтенсивных извитых структур (сосуды) и капсулы, без данных за ограничение диффузии. Верхний край образования определяется в области луковично-губчатой мышцы справа, между нижними отделами влагалища и анального канала. При контрастном усилении отмечается неоднородное накопление контрастного вещества образованием, преимущественно сосудами в структуре и капсулой образования (**рис. 10**).

**Рисунок 9.** Пациентка К. Осмотр.

**Figure 9.** Patient K. Physical examination.

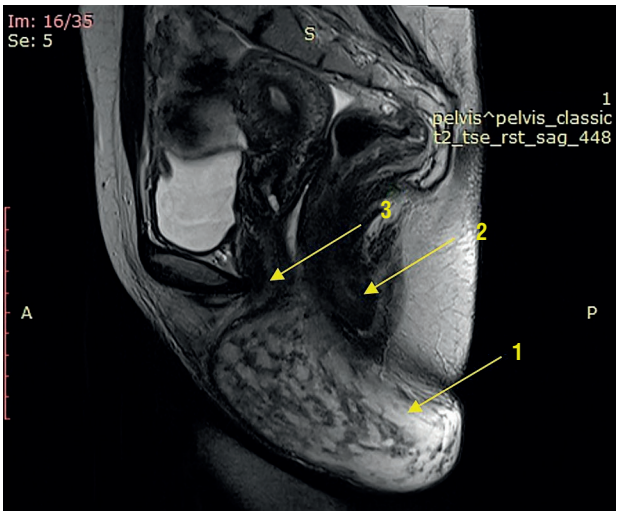


**Рисунок 10.** Пациентка К. Магнитно-резонансная томография малого таза с контрастированием. В области луковично-губчатой мышцы справа определяется образование (1) между нижними отделами анального канала (2) и влагалища (3).

**Figure 10.** Patient K. Contrast MRI scan of the small pelvis. The abnormal mass (1) is found in the area of the right bulbospongious muscle, between lower part of anal canal (2) and vagina (3).

После дообследования пациентке был выставлен диагноз ангиомиксомы таза и запланировано оперативное лечение с удалением образования промежностным доступом.

Интраоперационно: структура образования с бугристой поверхностью, синюшного цвета, с ярко выражен-



Данная интернет-версия статьи была скачана с сайта http://www.gynecology.su. Не предназначено для использования в коммерческих целях.
Информацию о репринтах можно получить в редакции. Тел.: +7 (495) 649-54-95; эл. почта: info@irbis-1.ru.

2021 • Vol. 15 • № 5
Obstetrics, Gynecology and Reproduction

ной сосудистой разветвленной сетью, уходящее в полость малого таза. Образование выделено поэтапно, достигает уровня грушевидной мышцы, интимно прилегает к стенке влагалища и прямой кишке (**рис. 11**).

### Макроскопическая картина / Macroscopic picture

Макропрепарат представлен в виде округлого сероватого образования размером 11×8×6,5 см. Поверхность образования шероховатая, покрыта тонкой фиброзной капсулой, с единичными спайками. На серийных разрезах образование серовато-розового цвета, с точечными красноватыми участками, мягкоэластичной консистенции (**рис. 12**).

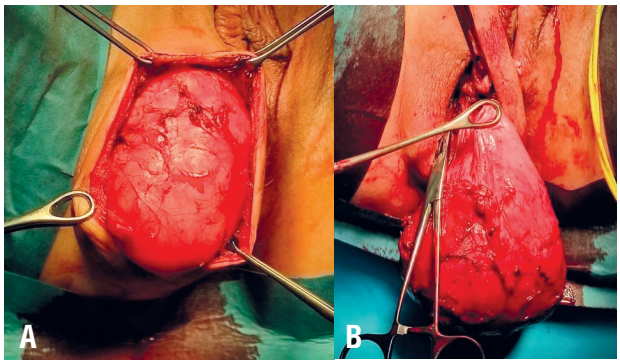


**Рисунок 11.** Пациентка К. Этапы оперативного вмешательства. **A** – рассечена кожа и подлежащие ткани промежности, произведено частичное выделение образования; **B** – финальный этап удаления образования.

**Figure 11.** Patient K. Stages of surgical intervention. **A** – dissected skin layer and adjacent perineal tissues, the mass was partially separated; **B** – final stage of excising the mass.

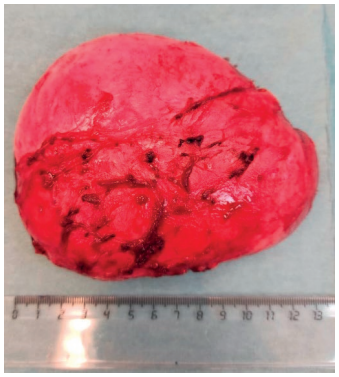

**Рисунок 12.** Пациентка К. Удаленный макропрепарат. Образование мягкоэластической консистенции, размерами 11×8×6,5 см.

**Figure 12.** Patient K. Excised gross specimen. The mass has soft elastic consistence, size 11×8×6.5 cm.

### Гистологическое заключение / Pathology report

Строма образования миксоматозная, местами рыхлая и базофильная, местами нежно-волокнистая и склерозированная. Клеточные элементы в строме малочисленны, представлены биполярными клетками с овальными ядрами, местами присутствуют тучные клетки с зернистой цитоплазмой. В миксоматозной строме выявляются множественные разнообразные сосуды и сосудистые полости, а также сосуды замыкающего типа (**рис. 13**).

### Иммуногистохимическое исследование / Immunohistochemical examination

При ИГХ выявлены следующие маркеры: CD34 (в эндотелии сосудов, +++), десмин (очаговая реакция в перинервальных и периваскулярных миоидных клетках, ++), прогестерон (очаговая ядерная реакция, ++), SMA (очаговая реакция в перинервальных и периваскулярных миоидных клетках, ++), индекс пролиферации (Ki-67) составлял < 1 %. Отрицательные реакции были с эстрогеном, S-100. ИГХ подтвердило диагноз агрессивной ангиомиксомы (**рис. 14**).

Послеоперационный период у пациентки протекал без осложнений. За время до подачи рукописи в журнал данных за рецидив выявлено не было.

## Обсуждение / Discussion

В большинстве случаев ангиомиксомы таза существуют длительное время, оставаясь невыявленными или без правильно установленного диагноза [4]. Заболевание чаще обнаруживается до наступления менопаузы [5].

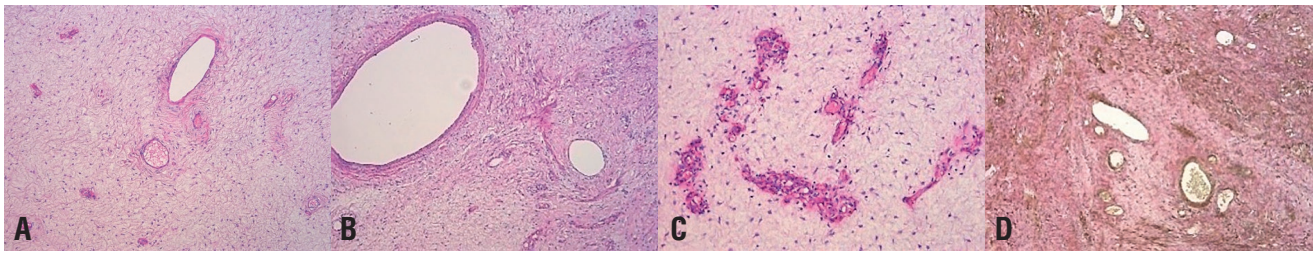


**Рисунок 13.** Пациентка К. Гистологическое исследование. **A** – сосуды мелкого и среднего калибра в миксоматозной строме, окраска гематоксилином и эозином, ×100; **B** – сосуды различного диаметра среди стромы, окраска гематоксилином и эозином, ×100; **C** – мелкие сосуды, окруженные клеточной стромой, окраска гематоксилином и эозином, ×200; **D** – сосуды мелкого и среднего калибра среди фиброзной стромы, окраска по Ван Гизону с докраской эластических волокон фуксин-резорцином по Вейгерту, ×100.

**Figure 13.** Patient K. Histological examination. **A** – small- and middle-caliber vessels inside the myxomatous stroma, stained by hematoxylin and eosin, magnification ×100; **B** – vessels of varying diameter inside the stroma, stained by hematoxylin and eosin, magnification ×100; **C** – small vessels surrounded by cell stroma, stained by hematoxylin and eosin, magnification ×200; **D** – small- and middle-caliber vessels inside the fibrous stroma, stained by van Gieson's dye and co-stained by Weigert resorcinol-fuchsine solution for elastic fibers, magnification ×100.



Данная интернет-версия статьи была скачана с сайта http://www.gynecology.su. Не предназначено для использования в коммерческих целях.
Информацию о репринтах можно получить в редакции. Тел.: +7 (495) 649-54-95; эл. почта: info@irbis-1.ru.

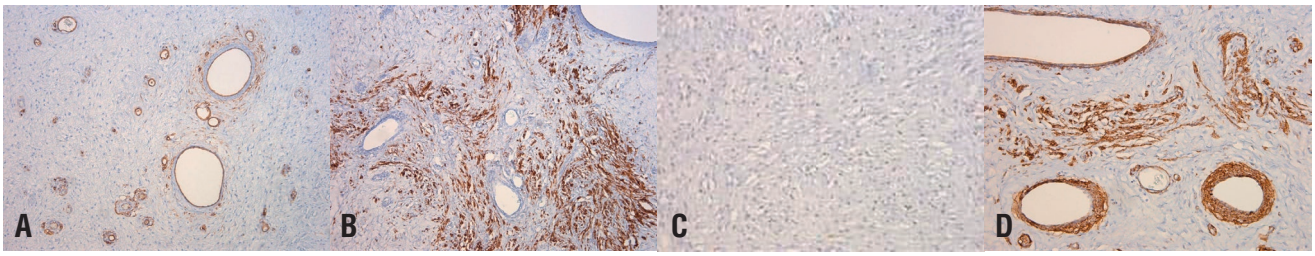


**Рисунок 14.** Пациентка К. Иммуногистохимическое исследование. **A** – экспрессия CD34 в эндотелии сосудов, ×100; **B** – очаговая экспрессия десмина в перинервальных и периваскулярных миоидных клетках, ×100; **C** – экспрессия прогестерона в ядрах клеток стромы, ×200; **D** – очаговая экспрессия десмина в перинервальных и периваскулярных миоидных клетках, ×200.

**Figure 14.** Patient K. Immunohistochemical examination. **A** – CD34 expression in vascular endothelium, magnification ×100; **B** – desmin focal expression in perineural and perivascular myoid cells, magnification ×100; **C** – progesterone expression in stromal cell nuclei, magnification ×200; **D** – desmin focal expression in perineural and perivascular myoid cells, magnification ×200.

В литературе описаны случаи выявления ангиомиксом у мужчин в паратестикулярных областях [6, 7]. У женщин в ткани опухоли выявляются рецепторы к прогестерону и эстрогенам, чем, видимо, и обусловлена ее манифестация в репродуктивном периоде [2, 5].

Макроскопически агрессивная ангиомиксома представлена глубоким инфильтративным ростом в тканях [2]. Гистологически ткань опухоли представлена популяцией гипоцеллюлярных веретенообразных клеток, расположенных в рыхлом миксоидном матриксе с пучками коллагеновых волокон. Рецидивы опухоли развиваются в 41,0 %, при этом гистологически строение опухоли при рецидиве не отличается [8]. Строма опухоли содержит большое количество сосудов различного калибра.

С целью диагностики ангиомиксом возможно использовать УЗИ, а также МРТ малого таза с контрастированием.

Оптимальная тактика терапии ангиомиксом таза до настоящего времени не разработана. Самым частым методом лечения является широкое иссечение опухолевой ткани [9, 10]. Даже при получении отсутствия опухолевого роста в краях резекции риск рецидива остается высоким. Таким образом, масштаб хирургического лечения следует сопоставить с его рисками, особенно у молодых пациенток детородного возраста. Близость прямой кишки делает ее уязвимой при удалении больших массивов опухоли и требует мультидисциплинарного подхода к терапии, составления операционных бригад с участием колопроктолога. У таких пациентов оправдано использование с полости таза роботической хирургии.

Лучевая терапия может быть использована как альтернатива хирургическому лечению, а также при лечении рецидивов опухоли [8]. Эффективность лучевой терапии сомнительна в качестве монотерапии при опухолях с низкой митотической активностью [5]. Ряд авторов предлагают использовать агонисты гонадотропин-рилизинг гормона в качестве неоадъювантной терапии для уменьшения объема опухоли до операции или в качестве адъювантного лечения с целью профилактики рецидивов у пациенток с наличием в опухоли рецепторов к эстрогенам и прогестерону. Использование этой группы препаратов при развитии рецидивов, как было показано, приводит к полной ремиссии, что помогает избежать агрессивной хирургии [11]. Крупных исследований в отношении этой стратегии терапии не опубликовано. Против нее может выступать тот факт, что опухоль выявляется не только у женщин, также у пациенток в постменопаузе [12]. Частота развития опухоли у женщин в 6 раз превосходит таковую у мужчин [3]. Не ясно, обладают ли схожей эффективностью агонисты гонадотропин-рилизинг гормона у пациенток в постменопаузе.

В ряде случает адекватной тактикой стоит считать наблюдение, особенно при бессимптомном течении заболевания, при медленном росте, так как у таких пациенток хирургическое вмешательство связано с большим риском, чем пользой [12].

Ведение в послеоперационном периоде должно включать периодические осмотры и радиологические методы исследования.

## Заключение / Conclusion

Агрессивная ангиомиксома таза является редкой опухолью, данные об эффективных методах терапии которой еще накоплены в недостаточном объеме. Хирургический метод лечения является основным в терапии ангиомиксом таза, однако у пациенток с бессимптомным течением и медленным ростом образования возможно использовать и другие неинвазивные методы. Выбор метода затруднен отсутствием данных о патофизиологии опухоли в каждом конкретном случае и сложностью составления прогноза ее развития. Перириктальная локализация опухоли создает дополнительные трудности в ее диагностике и лечении. Оперативное лечение у таких пациенток имеет высокий риск травмы тазовых структур и требует использования мультидисциплинарной оперативной бригады.



Данная интернет-версия статьи была скачана с сайта http://www.gynecology.su. Не предназначено для использования в коммерческих целях.
Информацию о репринтах можно получить в редакции. Тел.: +7 (495) 649-54-95; эл. почта: info@irbis-1.ru.

| ИНФОРМАЦИЯ О СТАТЬЕ | ARTICLE INFORMATION |
|---|---|
| **Поступила:** 28.06.2021. **В доработанном виде:** 03.08.2021. | **Received:** 28.06.2021. **Revision received:** 03.08.2021. |
| **Принята к печати:** 13.09.2021. **Опубликована:** 30.10.2021. | **Accepted:** 13.09.2021. **Published:** 30.10.2021. |
| **Вклад авторов** | **Author's contribution** |
| Слуханчук Е.В. – получение данных для анализа, обзор публикаций по теме статьи, написание текста рукописи;<br>Тян А.Г. – участие в оперативном лечении пациенток, обзор публикаций по теме статьи, написание текста рукописи;<br>Беджанян А.Л. – участие в оперативном лечении пациенток, редактирование текста рукописи;<br>Нечитайло Л.М. – первичный отбор пациенток, описание анамнеза, подготовка к оперативному лечению, редактирование текста рукописи;<br>Должанский О.В. – гистологическое исследование удаленного материала, редактирование текста рукописи;<br>Галян Т.Н. – проведение лучевой диагностики, редактирование текста рукописи. | Slukhanchuk E.V. – obtaining data for analysis, review of literature, text writing;<br>Tyan A.G. – participation in surgical treatment of patients; review of literature, text writing;<br>Bedzhanyan A.L. – participation in the surgical treatment of patients, text editing;<br>Nechitaylo L.M. – primary selection of patients, description of anamnesis, preparation for surgery, text editing;<br>Dolzhanskiy O.V. – histological examination of the removed material, text editing;<br>Galyan T.N. – radiology diagnostics, text editing. |
| Все авторы прочитали и утвердили окончательный вариант рукописи. | All authors have read and approved the final version of the manuscript. |
| **Конфликт интересов** | **Conflict of interests** |
| Авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов. | The authors declare no conflict of interests. |
| **Финансирование** | **Funding** |
| Финансирование за счет личных средств авторов. | Financial support from the personal funds of the authors. |
| **Согласие пациентов** | **Patient consent** |
| Получено. | Obtained. |
| **Происхождение статьи и рецензирование** | **Provenance and peer review** |
| Журнал не заказывал статью; внешнее рецензирование. | Not commissioned; externally peer reviewed. |

## Литература / References:


1. Steeper T.A., Rosai J. Aggressive angiomyxoma of the female pelvis and perineum. Report of nine cases of a distinctive type of gynecologic soft-tissue neoplasm. *Am J Surg Pathol*. 1983;7(5):463–75. https://doi.org/10.1097/00000478-198307000-00009.
2. Fetsch J.F., Laskin W.B., Lefkowitz M. et al. Aggressive angiomyxoma: a clinicopathologic study of 29 female patients. *Cancer*. 1996;78(1):79–90. https://doi.org/10.1002/(SICI)1097-0142(19960701)78:1<79::AID-CNCR13>3.0.CO;2-4.
3. Vickie Y.Jo., Fletcher Ch.D.M. WHO classification of soft tissue tumours: an update based on the 2013 (4th) edition. *Pathology*. 2014;46(2):95–104. https://doi.org/10.1097/PAT.0000000000000050.
4. Linares E.E., Abbad D.R., van de Brule R.M. et al. Aggressive pelvic angiomyxoma. *Archivos Espanoles de Urologia*. 2014;67(3):288–90.
5. Haldar K., Martinek I., Kehoe S. Aggressive angiomyxoma: a case series and literature review. *Eur J Surg Oncol*. 2010;36(4):335–9. https://doi.org/10.1016/j.ejso.2009.11.006.
6. Neyaz A., Husain N., Anand N., Srivastava P. Rare paratesticular aggressive angiomyxoma with negative oestrogen and progesterone receptors in a male patient. *BMJ Case Rep*. 2018;2018:bcr2017222164. https://doi.org/10.1136/bcr-2017-222164.
7. Aydin A.M., Katipoglu K., Baydar D.E., Bilen C.Y. Long-standing aggressive angiomyxoma as a paratesticular mass: a case report and review of literature. *SAGE Open Med Case Rep*. 2017;5:2050313X17712090. https://doi.org/10.1177/2050313X17712090.
8. Bai H., Yang J., Huang H. et al. Individualized managing strategies of aggressive angiomyxoma of female genital tract and pelvis. *Eur J Surg Oncol*. 2013;39(10):1101–8. https://doi.org/10.1016/j.ejso.2013.06.013.
9. Suleiman M., Duc C., Ritz S., Bieri S. Pelvic excision of large aggressive angiomyxoma in a woman: irradiation for recurrent disease. *Int J Gynecol Cancer*. 2006;16(Suppl 1):356–60. https://doi.org/10.1111/j.1525-1438.2006.00218.x.
10. Chan I.M., Hon E., Ngai S.W. et al. Aggressive angiomyxoma in females: is radical resection the only option? *Acta Obstet Gynecol Scand*. 2000;79(3):216–20.
11. Fine B.A., Munoz A.K., Litz C.E., Gershenson D.M. Primary medical management of recurrent aggressive angiomyxoma of the vulva with a gonadotropin-releasing hormone agonist. *Gynecol Oncol*. 2001;81(1):120–2. https://doi.org/10.1006/gyno.2000.6119.
12. Coppola S., Desai A., Tzanis D. et al. Conservative en bloc surgery for aggressive angiomyxoma achieves good local control: analysis of 14 patients from a single institution. *Int J Gynecol Cancer*. 2013;23(3):540–5. https://doi.org/10.1097/IGC.0b013e3182843063.


**Сведения об авторах:**

**Слуханчук Екатерина Викторовна** – к.м.н., врач акушер-гинеколог отделения абдоминальной хирургии и онкологии 2, ФГБНУ «Российский научный центр хирургии имени академика Б.В. Петровского», Москва, Россия; доцент кафедры акушерства и гинекологии Клинического института детского здоровья имени Н.Ф. Филатова ФГАОУ ВО Первый Московский государственный медицинский университет имени И.М. Сеченова Министерства здравоохранения Российской Федерации (Сеченовский Университет), Москва, Россия. E-mail: beloborodova@rambler.ru. ORCID: https://orcid.org/0000-0001-7441-2778.

**Тян Анатолий Геннадьевич** – к.м.н., главный врач ФГБНУ «Российский научный центр хирургии имени академика Б.В. Петровского», Москва, Россия. ORCID: https://orcid.org/0000-0003-1659-4256.

**Беджанян Аркадий Лаврентьевич** – д.м.н., зав. отделением абдоминальной хирургии и онкологии 2, ФГБНУ «Российский научный центр хирургии имени академика Б.В. Петровского», Москва, Россия; доцент кафедры госпитальной хирургии ФГАОУ ВО Первый Московский государственный медицинский университет имени И.М. Сеченова Министерства здравоохранения Российской Федерации (Сеченовский Университет), Москва, Россия. ORCID: https://orcid.org/0000-0002-4377-0035.

**Нечитайло Лидия Михайловна** – врач акушер-гинеколог ФГБНУ «Российский научный центр хирургии имени академика Б.В. Петровского», Москва, Россия. ORCID: https://orcid.org/0000-0001-7237-8406.

**Должанский Олег Владимирович** – д.м.н., зав. отделением патологической анатомии ФГБНУ «Российский научный центр хирургии имени академика Б.В. Петровского», Москва, Россия. ORCID: https://orcid.org/0000-0003-1437-7645.

**Галян Татьяна Николаевна** – к.м.н., врач лучевой диагностики отделения рентгенодиагностики и компьютерной томографии ФГБНУ «Российский научный центр хирургии имени академика Б.В. Петровского», Москва, Россия. ORCID: https://orcid.org/0000-0003-4751-5119.

Данная интернет-версия статьи была скачана с сайта http://www.gynecology.su. Не предназначено для использования в коммерческих целях.
Информацию о репринтах можно получить в редакции. Тел.: +7 (495) 649-54-95; эл. почта: info@irbis-1.ru.

**About the authors:**
**Ekaterina V. Slukhanchuk** – MD, PhD, Obstetrician-Gynecologist, Department of Abdominal Surgery and Oncology 2, Petrovsky National Research Centre of Surgery, Moscow, Russia; Associate Professor, Department of Obstetrics and Gynecology, Filatov Clinical Institute of Children's Health, Sechenov University, Moscow Russia. E-mail: beloborodova@rambler.ru. ORCID: https://orcid.org/0000-0001-7441-2778.
**Anatoly G. Tyan** – MD, PhD, Chief Physician, Petrovsky National Research Centre of Surgery, Moscow, Russia. ORCID: https://orcid.org/0000-0003-1659-4256.
**Arkady L. Bedzhanyan** – MD, Dr Sci Med, Head of the Department of Abdominal Surgery and Oncology 2, Petrovsky National Research Centre of Surgery, Moscow, Russia; Associate Professor, Department of Hospital Surgery, Sechenov University, Moscow Russia. ORCID: https://orcid.org/0000-0002-4377-0035.
**Lidia M. Nechitaylo** – MD, Obstetrician-Gynecologist, Petrovsky National Research Centre of Surgery, Moscow, Russia. ORCID: https://orcid.org/0000-0001-7237-8406.
**Oleg V. Dolzhanskiy** – MD, Dr Sci Med, Head of the Department of Pathological Anatomy, Petrovsky National Research Centre of Surgery, Moscow, Russia. ORCID: https://orcid.org/0000-0003-1437-7645.
**Tatiana N. Galyan** – MD, PhD, Physician, Department of Radiation Diagnostics and Computed Tomography, Petrovsky National Research Centre of Surgery, Moscow, Russia. ORCID: https://orcid.org/0000-0003-4751-5119.

Данная интернет-версия статьи была скачана с сайта http://www.gynecology.su. Не предназначено для использования в коммерческих целях.
Информацию о репринтах можно получить в редакции. Тел.: +7 (495) 649-54-95; эл. почта: info@irbis-1.ru.