

## Множественная пилолейомиома кожи: клинический случай

Панкратов В.Г.<sup>1</sup>, Панкратов О.В.<sup>2</sup>, Градова С.В.<sup>2</sup>, Жуковец А.Г.<sup>3</sup>

<sup>1</sup> Белорусский государственный медицинский университет, Минск

<sup>2</sup> Белорусская медицинская академия последипломного образования, Минск

<sup>3</sup> РНПЦ онкологии и медицинской радиологии им. Н.Н. Александрова, Минск, Беларусь

Pankratov V.G.<sup>1</sup>, Pankratov O.V.<sup>2</sup>, Gradova S.V.<sup>2</sup>, Zhukavets A.G.<sup>3</sup>

<sup>1</sup> Belarusian State Medical University, Minsk

<sup>2</sup> Belarusian Medical Academy of Postgraduate Education, Minsk

<sup>3</sup> RSPC of Oncology and Medical Radiology, Minsk, Belarus

### Multiple cutaneous piloleiomyoma: clinical case

**Резюме.** Приведены основные сведения о множественной пилолейомиоме кожи – редкой доброкачественной опухоли кожи, исходящей из мышц, поднимающих волос; обсуждаются вопросы эпидемиологии, клиники, гистопатологии, диагностики и лечения лейомиом кожи. Представлен клинический случай множественной пилолейомиомы кожи у пациентки 48 лет с фотографиями очагов высыпаний и гистологической картины опухоли.

**Ключевые слова:** пилолейомиома кожи, клиника, диагностика, лечение.

**Summary.** This article provides basic information about multiple cutaneous piloleiomyoma – a rare benign tumor of the skin originating from the arrectores pilorum muscles of the hair follicles; discusses the epidemiology, clinical picture, histopathology, diagnosis and treatment of cutaneous leiomyomas. A clinical case of multiple cutaneous piloleiomyoma in 48 years old patient is presented with photos of lesions and tumor histology.

**Keywords:** multiple cutaneous piloleiomyoma, clinic, diagnosis, treatment.

Лейомиома – это сравнительно редко встречаемая доброкачественная опухоль из гладких мышечных волокон. Лейомиому впервые описал R. Virchow в 1854 г., он обнаружил ее при гистологическом исследовании кожной опухоли на груди у 32-летнего мужчины [1]. Пилолейомиома (пиллярная лейомиома) кожи – это лейомиома кожи, происходящая из гладких мышц, поднимающих

волос. Удельный вес пилолейомиомы – около 10% от всех лейомиом. Дерматоонкологи выделяют пять типов кожных лейомиом: 1) множественные лейомиомы, развивающиеся из мышц, поднимающих волос; 2) солитарные лейомиомы из тех же мышц; 3) солитарные лейомиомы половых органов и соска молочной железы; 4) солитарные ангиолейомиомы, возникающие из мышц венозных сосудов; 5) лейомиомы с до-

полнительными мезенхимальными элементами [2].

Чаще других встречаются множественные лейомиомы из мышц, поднимающих волос. Заболевание возникает в возрасте 20–40 лет, по частоте регистрации соотношение мужчин и женщин составляет 2:1 [3, 4]. Есть публикации о более частой выявляемости лейомиом и ангиолейомиом у женщин [5, 6]. Duhing и Auer связывают это с уровнем половых гормонов, указывая на нередкое сочетание кожных поражений с лейомиомами матки [5]. Описаны семейные случаи множественной лейомиомы кожи, при этом имеет место аутосомно-доминантный тип наследования, чаще у носителей HLA-B8 [3, 7].

**Клинически** лейомиомы – это мелкие округлые плотные дермальные узелки и узлы диаметром от 3 мм до 1,5 см с гладкой поверхностью, телесной или розовато-коричневой окраски. Эти узловатые высыпания могут располагаться сгруппированно или линейно на туловище, боковых поверхностях шеи или на разгибательных поверхностях конечностей [2, 3, 7–9]. Обычно заболевание начинается с появления небольшого солитарного узелка, который постепенно увеличивается до 1–2 см в диаметре; сначала он безболезненный. В дальнейшем на этом или другом месте образуются новые

вторичные узелки, нередко формируя бляшку. Для множественных лейомиом из мышц, поднимающих волос, характерно появление или усиление болезненности при пальпации, механическом раздражении, трении одеждой; приступы болей могут провоцироваться эмоциональным стрессом и холодом [2, 3, 8–10]. Описаны наблюдения, когда приступы болей были очень сильными и сопровождались расширением зрачков и снижением артериального давления, побледнением кожи [11, 12]. Болевые ощущения при множественной лейомиоме кожи обычно коррелируют с высокой пролиферативной активностью гладкомышечных клеток, слабо выраженной соединительнотканной стромой и обильным сосудистым компонентом [9].

Солитарные лейомиомы из мышц, поднимающих волос, имеют такой же вид, как и отдельные множественные лейомиомы, но они более крупных размеров (около 2 см в диаметре и более), обычно локализуются на нижних конечностях [2–4]. Болезненность новообразования наблюдается в 50% случаев [13].

Е. И. Фадеева проанализировала 51 случай множественной лейомиомы кожи (15 собственных наблюдений и 36 случаев; 19 опубликованных работ) [9]. Соотношение мужчин и женщин составляло 1:1,8; возраст на момент обследования – 47 лет (от 20

до 74 лет); соотношение семейных множественных лейомиом кожи и спорадических множественных лейомиом кожи составляло 1,3:1; возраст начала заболевания – 18 лет (от 11 до 54 лет; прогрессирование от начала заболевания – 3,5 года (от 1 до 24 лет); появление боли от начала заболевания – 7 лет (от 0 до 25 лет); унилатеральное:билатеральное поражение составляло 1:3,6. Автор отметила, что соотношение вариантов унилатерального и билатерального распространения при семейной форме составило 4/25, а при спорадической множественной лейомиоме кожи – 9/11 ( $P=0,035$ ). Поскольку множественная лейомиома кожи у большинства женщин сочеталась с лейомиомой матки Е. И. Фадеева предлагает рассматривать множественную лейомиому кожи как маркер высокого риска развития лейомиомы матки [9].

При гистологическом исследовании лейомиомы из мышц, поднимающих волос, видно, что опухолевый узел лейомиомы четко ограничен от окружающей дермы и состоит из переплетающихся между собой (нередко под прямым углом) пучков гладкомышечных волокон, между которыми имеются узкие прослойки соединительной ткани [3, 9]. Большинство мышечных волокон располагается по диагонали к эпидермису, а в дерме между узлом опухоли и эпи-

дермисом много расширенных кровеносных и лимфатических сосудов [2]. Количество гладкомышечных клеток, формирующих болезненные опухоли, намного больше по сравнению с болезненными элементами [9].

**Диагноз** пилолейомиомы базируется на клинической картине и требует гистологического подтверждения. Дифференциальный диагноз проводится с сирингомой, гидрокистоймой, фибросаркомой, нейрофибромой, лейомиосаркомой кожи, гломусной опухолью.

**Медикаментозное лечение** множественной пилолейомиомы не разработано и является симптоматическим, направлено на предотвращение болевого синдрома [2, 8, 9, 12]. С этой целью рекомендуют блокаторы кальциевых каналов в сочетании с  $\alpha$ -адреноблокаторами (нифедипин внутрь по 10 мг 3 раза в сутки в течение 1 месяца, празозин внутрь длительно по 0,5 мг 3 раза в сутки). А.А. Каламкьян и соавт. отмечали клинический эффект после внутривенного введения проспидина по 0,1 г ежедневно, на курс 3,0 г [3]. При ограниченных высыпаниях большинство авторов рекомендуют проводить хирургическое иссечение, разрушение опухолей криодеструкцией, методами электро- или лазерной коагуляции. Однако, по мнению ряда исследователей, криотерапия и электрокоагуляция малоэффек-

тивны [14, 15]. После хирургического удаления множественных лейомиом по соседству с ранее удаленными могут появляться новые опухоли [2]. Несколько лучшие результаты наблюдались после CO<sub>2</sub>-лазерной абляции [16]. Д.Д. Агакишев и соавт. сообщили об использовании гирудотерапии для лечения ангиолейомиомы у женщины 40 лет, что привело к стабилизации процесса на протяжении 2 лет и уменьшению болезненности [14].

### **Клинический случай из нашей практики**

Больная Ш., 48 лет, обратилась в консультативный кабинет Республиканского центра дерматовенерологии с жалобами на болезненные высыпания на коже правого бедра, правого плеча, в области грудины и спины. Заболела в 1986 г., когда на наружной боковой поверхности правого бедра появился вначале один узелок около 1 см в диаметре, безболезненный, спустя несколько месяцев рядом появилось еще несколько подобных элементов. Они не беспокоили, и пациентка никуда не обращалась. Через 2 года женщина заметила появление подобных высыпаний на правом плече, позже на спине под правой лопаткой. Через 2–3 года узелки появились и в области грудины и в верхней части правой молочной железы. Высыпания в области очага на спине, кото-

рый с каждым годом увеличивался, стали болезненными на пятом году от момента заболевания.

Пациентка в эти годы (до 2013 г.) проживала на территории Российской Федерации, лечилась амбулаторно с разными диагнозами, принимала анальгетики, сосудорасширяющие препараты. Наружное лечение в основном включало аппликации стероидных кремов и мазей. Болезненность в области высыпаний на бедре, правом плече и грудины сформировалась значительно позже. И даже в настоящее время очаг на бедре, например, большую почти не беспокоит, а в области спины приступообразные боли часто бывают очень сильными. Плохо реагирует на холод: болезненность высыпаний усиливается.

Никто из родственников подобным заболеванием не страдает.

Сопутствующие заболевания: артериальная гипертензия, хронический гастродуоденит.

При визуальном осмотре высыпания на коже были представлены единичными мелкими (4–12 мм в диаметре) опухолевидными узелками округлой формы, плотноэластической консистенции, белесоватой окраски на боковой поверхности правого бедра, практически безболезненными при нежной пальпации. Один узел возвышался над поверхностью кожи на 3–4 мм. В области



Рис. 1. Клинические проявления на коже спины

правого плеча и груди узелки были сгруппированы, в каждом очаге по 10–12 плотноватых на ощупь мноморфных высыпных элементов округлой формы, размеры их колебались от 2 до 8 мм, бледно-розовой окраски. Они возвышались над уровнем окружающей кожи и были болезненными при надавливании. На коже спины под углом правой лопатки имеется крупная полосовидная инфильтрированная бляшка слегка серповидной формы, состоящая из множества сгруппированных узелков и мелких узлов плотноватой конси-

стенции, различных размеров, розово-красного цвета, местами с белесоватым или коричневатым оттенком (рис. 1). Очаг очень болезненный даже без надавливания.

Все вышеизложенное позволило предположить диагноз «Множественные лейомиомы кожи, развивающиеся из мышц, поднимающих волос». Для уточнения диагноза была проведена диагностическая биопсия (рис. 2).

Гистологическая картина в полученном микропрепарате соответствует диагнозу лейомиомы, развившейся из мышц, поднимающих волос. При малом увеличении (рис. 2а) в дерме определяется образование, представленное относительно хорошо отграниченным узлом, состоящим из многочисленных пучков гладкомышечных волокон, переплетающихся в разных направлениях. В некоторых полях зрения образование не имеет четких границ, при этом гладкомышеч-

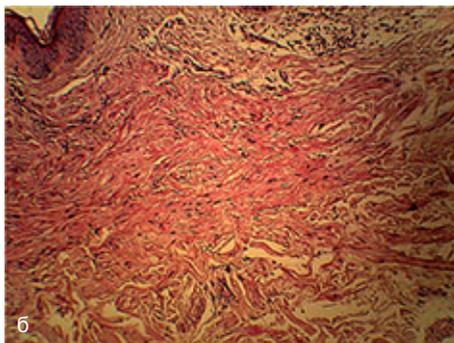
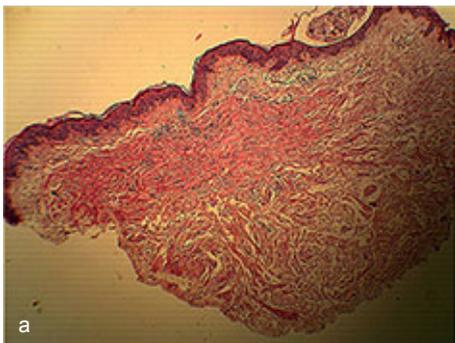


Рис. 2. Гистологическая картина биопсии очага на спине; окраска гематоксилином и эозином: а – увеличение  $\times 64$ , б – увеличение  $\times 160$

ные пучки, постепенно погружаясь в окружающую соединительную ткань, переплетаются с коллагеновыми волокнами, в некоторых срезах окружая фолликулярные структуры. При большем увеличении (рис. 2б) видно, что новообразование состоит из однообразных перекрещивающихся пучков и неравномерных скоплений удлинённых клеток с яркой эозинофильной цитоплазмой и центрально расположенным, длинным, тонким, вытянутым, так называемым «сигарообразным» ядром с закруглёнными тупыми концами. Отдельные миоциты отличаются размерами ядер и насыщенностью их окраски, однако очевидная митотическая активность в них отсутствует. В некоторых гладкомышечных клетках четко определяется парануклеарная вакуоль, содержащая гликоген. Вышележащий эпидермис изменен незначительно. Изменения носят неспецифический характер: отмечаются слабовыраженные гиперкератоз, гидропическая дистрофия базального слоя эпидермиса с усилением его пигментации. Изменения в окружающей дерме, включая тонкую прослойку соединительной ткани между новообразованием и эпидермисом, также скудны и неспецифичны, представлены незначительной периваскулярной лимфогистиоцитарной инфильтрацией.

С целью уменьшения болевого синдрома был назначен нифеди-

пин внутрь по 10 мг 3 раза в сутки в течение 1 месяца и предложено оперативное удаление бляшки на спине.

#### ЛИТЕРАТУРА

1. *Virchow R.* // Arch. Pathol. Anat. – 1854. – Bd.6. – S. 553–554.
2. Дерматоонкология / под ред. Галил-Оглы Г.А., Молочкова В.А., Сергеева Ю.В. – М.: Медицина для всех, 2005. – С.776–786.
3. *Каламкарян А.А., Самсонов В.А., Акимов В.Г.* // Вестн. дерматол. и венерол. – 1978. – №4. – С.46–50.
4. *Добронравов В.Н.* // Венерол. и дерматол. – 1929. – №10. – С.38–47.
5. *Duhing J.J., Ayer J.P.* // Arch. Path. – 1959. – Vol.689. – P.424–430.
6. *Mac Donald D.M., Sanderson K.V.* // Brit. J. Derm. – 1974. – Vol.91. – P.1161–1168.
7. *White L.E., Levy R.M., Alam M. Leiomyoma.* In: *Wolff K., Goldsmith L.A., Katz S.I.* et al. editors. *Fitzpatrick's dermatology in general medicine.* 7<sup>th</sup> ed. – New York: McGraw-Hill, 2008. – P.1172–1173.
8. *Фадеева Е.И., Мордовцева В.В., Молочков А.В., Кряжева С.С.* // Клин. дерматол. и венерол. – 2002. – №1. – С.8–11.
9. *Фадеева Е.И.* Множественная лейомиома кожи: клинико-морфологические особенности: автореф. дис. ...канд. мед. наук. – М., 2002. – 18 с.
10. Клиническая дерматовенерология. В 2 т. / под ред. Ю.К.Скрипкина, Ю.С.Бутова. – М.: ГЭОТАР-Медиа, 2009. – Т.2. – С.669–670.
11. *Montgomery H., Winkelmann R.K.* // Arch. Derm. – 1959. – Vol.79. – P.32–41.
12. *Шеклакова М.Н., Каппушева И.А., Катунина О.Р.* и др. // Вестн. дерматол. и венерол. – 2013. – №2. – С.62–66.
13. *Hashisuga T., Hashimoto H., Enjoji M.* // Cancer. – 1984. – Vol.54. – P.126–130.
14. *Агакишиев Д.Д., Гаджиева А.Т., Гусейнов Р.Р.* // Вестн. последиплом. мед. образования (Москва). – 2006. – №3-4. – С.36–37.
15. *Holst V.A., Junkins-Hopkins J.M., Elenitsas R.* // J. Am. Acad. Dermatol. – 2002. – Vol.46. – P.477–490.
16. *Christenson L.J., Smith K., Arpey C.J.* // Dermatol. Surg. – 2000. – Vol.26. – P.319–322.