

УДК 616-006.6182.04

МЕЛАНОМЫ ВНЕКОЖНЫХ ЛОКАЛИЗАЦИЙ

© 2006 г. Е.М. Непомнящая

Analysis of morphologic changes of melanomas of extra-skin localizations is presented (21 cases).

В последние годы отмечено увеличение меланом кожи. Однако существуют редкие формы меланом внекожных локализаций, описываемые как казуистические наблюдения. Учитывая, что в литературе существуют разрозненные сообщения о меланомах внекожной локализации, и имея накопленный материал

по меланомам различных органов и систем, не являющихся метастазами, мы попытались обобщить эти данные.

К настоящему времени патологоанатомическое отделение РНИОИ располагает 21 наблюдением меланом различных локализаций (таблица).

**Локализация внекожных меланом,
наблюдавшихся в РНИОИ**

Локализация меланомы	Количество больных
Вульва	10
Слизистая полости рта и верхних дыхательных путей	4
Аноректальная область	4
Желчный пузырь	1
Желудок	1
Легкие	1
Всего	21

В работу не включены наблюдения меланомы глазного яблока с поражением радужной, сетчатки и сосудистой оболочек. Данный материал требует отдельного анализа.

Меланомы вульвы – наиболее частая не плоскоклеточная опухоль, составляющая 5 % первичных опухолей данной локализации. По данным литературы, анализ 400 сообщений о меланомах вульвы показал, что 5-летняя выживаемость независимо от терапии составляет 33 % [1]. Пациенты имеют широкий возрастной диапазон от 18 до 80 лет. Наиболее часто поражаются малые половые губы и клитор.

Классификация для меланомы вульвы аналогична классификации меланом кожи, уровни инвазии от I до V основаны на градации, предложенной Кларком. Уровни инвазии коррелируют с выживанием от 100 % для II уровня до 83 % для IV уровня и 28 % для V уровня.

Прогноз лучше у молодых пациентов в связи с тем, что поверхностная форма роста встречается чаще, чем узловая.

При толщине опухоли меньше 2 мм рекомендуется иссечение меланомы, отступя 2 см от края, без удаления лимфоузлов. Для более распространенных меланом края резекции должны быть до 3 см с обязательной лимфодиссекцией.

Альтернативный подход для III, IV и V уровней инвазии по Кларку – радикальная вульвэктомия с паховой и тазовой лимфаденэктомией.

У больных с метастазами в лимфоузлы малого таза прогноз хуже. Общая 5-летняя выживаемость для большинства составляет 50 %.

Лекарственная терапия такая же, как и при меланоме кожи – полихимиотерапия и/или иммунотерапия.

Меланомы вульвы за 15 лет (1990 – 2004 гг.) имели место у 10 больных, что составило 3,9 % от всех злокачественных опухолей вульвы.

Опухоль локализовалась на больших и малых половых губах. Одиночная опухоль была у одной больной, у девяти – с наличием дочерних диссеминатов. Этим больным осуществляли неoadъювантную эндолимфатическую химиотерапию с последующим оперативным и лучевым лечением. Гистологически меланома имела строение эпителиоидноклеточной с наличием меланина, III–IV уровня инвазии по Кларку. В одном наблюдении была беспигментная меланома. В пахово-бедренных лимфатических узлах метастазов не было. Больные жили от 2 до 7 лет. Комплексное лечение обеспечивало на определенный промежуток времени хороший терапевтический эффект и сохранение качества жизни [2].

Частота меланом орофарингеальной области составляет от 0,5 до 1,7 %. Меланомы слизистой оболочки полости рта имеют несколько более торпидное течение.

На материале отделения опухолей головы и шеи за 1985–2003 гг. было 4 наблюдения меланомы слизистой оболочки полости рта [3, 4].

При гистологическом исследовании слизистой полости рта в биоптате определялись крупные клетки полигональной формы, содержащие бурый пигмент. Окраска по Перлсу на железо была отрицательной. Поставлен диагноз – меланома слизистой полости рта. В дальнейшем произведена операция – электрорезекция верхней челюсти, фасциально-фулярное иссечение клетчатки шеи. При гистологическом исследовании опухоль имела строение меланомы из эпителиоподобных клеток с большим количеством меланина внутри клеток и в строме. В лимфоузлах – метастазы опухоли аналогичного строения.

Аноректальная меланوما составляет 1–2 % всех анальных злокачественных опухолей. В отличие от карциномы анального канала, где выживание приближается к 80 % для пациентов, получавших комплексную терапию, прогноз при аноректальной меланоме всегда неблагоприятный. Смертность составляет более 90 %, несмотря на радикальную хирургическую операцию и комплексную терапию. Прогноз обусловлен глубиной инвазии опухоли. Диагноз, как правило, устанавливается поздно, практически только при морфологическом исследовании опухоли.

Макроскопически меланомы аноректальной области чаще всего выглядели в виде узла или бугристого образования в стенке кишки, иногда с изъязвлением слизистой оболочки над ними.

Другие формы: блюдцеобразная, фунгозная, полиповидная – встречаются реже. Опухоли с одинаковой частотой поражают стенки анального канала – переднюю, заднюю, боковые. По гистологическому строению меланомы аноректальной области соответствуют кожным и могут быть эпителиодноклеточными, веретенноклеточными и смешанноклеточными.

Особенности клинического течения заключаются в бурном развитии опухолей при распаде и изъязвлении.

Средняя продолжительность жизни составляет $14,0 \pm 3,6$ мес., при отсутствии изъязвлений – $18,2 \pm 4,1$ мес. При метастатическом поражении регионарных лимфоузлов выживаемость достигает $9,9 \pm 3,1$ мес., тогда как без их поражения больные в среднем жили в 3 раза дольше ($29,6 \pm 4,4$ мес.).

Имеются данные, что меньшие сроки выживания при изъязвлении и распаде опухоли свидетельствуют о необходимости осторожного, нетравматического инструментального исследования (ректоскопия, осмотр с помощью зеркала), так как травма может способствовать диссеминации клеток опухоли. Данное обстоятельство указывает на опасность биопсии при меланоме. Существует точка зрения, согласно которой только мазок, отпечаток или широкая электроэксцизия с гистологическим экспресс-исследованием допустимы при подозрении на пигментное новообразование.

Большинство авторов полагают, что определяющим в выживании больных с меланомой прямой кишки является не столько метод и объем оперативного вмешательства или его комбинации с другими видами лечения, сколько размеры поражения, осложнения, ошибки в диагностике и тактике, длительность заболевания. Только раннее, тщательное и щадящее проктологическое обследование с индивидуальным подходом к полученным данным могут помочь в диагностике меланом этой локализации.

Мы располагаем двумя наблюдениями меланом анального канала, когда по биопсийному материалу был поставлен диагноз меланомы с наличием пигмента, а в последующем выполнена брюшно-промежностная экстирпация прямой кишки. В слизистой располагалась опухоль, имевшая типичное строение меланомы из эпителиоподобных клеток, содержащих меланин с распространением на подслизистый слой,

однако в дальнейшем наступила генерализация процесса.

В одном наблюдении была диагностирована меланом желчного пузыря. Больной Р., 23 лет, предъявлял жалобы на боли ноющего характера в правом подреберье. С сентября 2000 г. появились острые боли в правом подреберье, однократная рвота. Произведена лапаротомия в районной ЦРБ, во время которой отмечена отечность в области головки поджелудочной железы и гепатодуоденальной зоны. При УЗИ 27.09.2000 г. обнаружено образование в желчном пузыре.

При осмотре – болезненность в правом подреберье. 16.10.2000 г. выполнена верхнесрединная лапаротомия. При ревизии брюшной полости обнаружен напряженный желчный пузырь размером $15 \times 6 \times 7$ см. Произведена холецистэктомия. При срочном гистологическом исследовании желчного пузыря обнаружена опухоль, имеющая строение меланомы. При дальнейшей ревизии органов брюшной полости выявлены узлы черного цвета до 0,4 см в диаметре в большом сальнике, по париетальной брюшине, брыжейке размером до 2,5 см в диаметре. Послеоперационное течение гладкое. Больному назначена полихимиотерапия: винкристин, доксорубин 2–3 курса с интервалами между курсами 4 недели.

Макропрепарат удаленного желчного пузыря: желчный пузырь размером 8×6 см; в слизистой располагается опухолевый узел на широком основании черного цвета, 6 см в диаметре, мягкой консистенции.

При плановом гистологическом исследовании установлено, что опухоль имела строение меланомы из невосподобных и эпителиоподобных клеток с инвазией в мышечный слой. В клетках опухоли и внеклеточно – большое количество пигмента темно-коричневого цвета – меланина. При окраске по Перлсу – реакция отрицательна, т.е. пигмент меланин.

За 33 года существования отделения торакальной онкологии в Ростовском научно-исследовательском онкологическом институте первичных меланом легкого не отмечено.

По данным В.А. Самсонова, в литературе опубликованы материалы о восьми наблюдениях первичной меланомы легкого, которые составляют менее 0,2 % всех первичных локализаций этой высокозлокачественной опухоли [5].

Одно наблюдение касается женщины 33 лет, у которой была диагностирована меланом легкого. 15.08.01 г. выполнена ФБС, при которой в просвете среднедолевого бронха обнаружена ткань черно-коричневого цвета. При гистологическом исследовании бронхиоптата выявлена меланом преимущественно из невосподобных клеток с большим количеством меланина. При обследовании на коже поражений не обнаружено. Произведена правосторонняя торакотомия. В плевральной полости обнаружено более 1,5 л гемолизированной крови. Опухоль средней доли больших размеров заполняла всю плевральную полость, прорастала в сосуды и бронхи, переходила на корень легкого, распространялась на нижнюю долю. Имелись метастазы по диафрагме. Материал из опухоли взят для гистологического исследования, кото-

рое показало наличие меланомы из невус- и веретено-подобных клеток с большим количеством меланина.

Анализ приведенных нами данных показал, что меланомы внекожных локализаций являются редкой патологией. Диагностика должна осуществляться на основании морфологического исследования.

Литература

1. *Возный Э.К., Белоногов А.В.* // Практическая онкология. 2001. № 4(8). С. 65–68.
2. *Nerodo G., Sidorenko Yu., Nepomnyaschaya E.* // 4th Word conference on melanoma. Sydney,. Australia. Research. b. 1997. Vol. 7. Suppl. 1. № 448. P. 129.
3. *Непомнящая Е.М., Светицкий П.В., Бирина Л.М.* // Архив патологии. 1993. № 3. С. 74–75.
4. *Непомнящая Е.М., Светицкий П.В., Бирина Л.М., Попович О.А.* // Эпидемиология, диагностика и лечение больных раком полости рта, языка и глотки: Сб. трудов конф. Ростов н/Д, 1999. С. 188–190.
5. *Самсонов В.А.* Опухоли и опухолеподобные поражения легких. Петрозаводск, 1995.