
СЛУЧАЙ ИЗ КЛИНИЧЕСКОЙ ПРАКТИКИ

УДК: 616-006.363.03-073-076:617-089

СЛУЧАЙ ИЗОЛИРОВАННОГО РЕТРОПЕРИТОНЕАЛЬНОГО ЛИМФАНГИОМИОМАЗА

**С.В. Вторушин^{1,2}, В.М. Перельмутер^{1,2}, М.В. Завьялова^{1,2}, В.Р. Латыпов²,
О.Ю. Бородин², Д.В. Давыдов²**

ФГБУ «НИИ онкологии» СО РАМН, Томск¹

*ГБОУ ВПО «Сибирский государственный медицинский университет» Министерства здравоохранения
Российской Федерации, Томск²*

634050, г. Томск, Московский тракт, 2, e-mail: wtorushin@rambler.ru²

Представлены результаты хирургического лечения редкой патологии – ретроперитонеального лимфангиомиоматоза, а также данные лучевых и морфологических методов диагностики.

Ключевые слова: ретроперитонеальный лимфангиомиоматоз, диагностика.

ISOLATED RETROPERITONEAL LYMPHANGIOMYOMATOSIS

S.V. Vtorushin^{1,2}, V.M. Perelmutter^{1,2}, M.V. Zavyalova^{1,2}, V.R. Latypov², O.Yu. Borodin², D.V. Davydov²

Cancer Research Institute, SB RAMS, Tomsk¹

Siberian State Medical University, Tomsk²

2, Moskovsky Tract Street, 634050-Tomsk, Russia, e-mail: wtorushin@rambler.ru²

The results of surgical treatment of a rare disease – retroperitoneal lymphangiomyomatosis ray data and morphological studies.

Key words: retroperitoneal lymphangiomyomatosis, diagnostics.

Лимфангиомиоматоз (ЛАМ) – редкое заболевание неизвестного происхождения, встречающееся исключительно у женщин репродуктивного возраста и характеризующееся диффузной гамартомноподобной пролиферацией гладкомышечных клеток лимфатических сосудов [5, 8]. Имеются данные о связи ЛАМ с мутациями генов комплекса туберозного склероза TSC1 или, чаще, TSC2, которые ответственны за синтез белков hamartin и tuberin [2, 6]. Легочная форма лимфангиомиоматоза является наиболее типичной локализацией данной патологии [9]. Случаи изолированного поражения брюшинного пространства без вовлечения легких встречаются крайне редко и вызывают диагностические трудности, особенно в плане дифференциального диагноза опухолевой патологии [1, 4]. В большинстве наблюдений ретроперитонеальный ЛАМ не имеет клинических проявлений и выявляется случайно на операциях или при исследовании органов брюшной полости и таза лучевыми методами [3, 5]. Хирургическое вмешательство

является основным способом лечения, его эффективность определяется распространенностью патологического процесса. При локализованной форме ЛАМ и радикально проведенной операции прогноз, как правило, благоприятный. Однако у многих больных с внелегочным ЛАМ в течение 1–2 лет после постановки диагноза развивается поражение легких, которое, безусловно, ухудшает прогноз заболевания [7].

Мы представляем случай лечения распространенного ретроперитонеального лимфангиоматоза с данными компьютерной томографии (КТ), магнитно-резонансной томографии (МРТ), а также результатами гистологического и иммуногистохимического исследований.

Пациентка У., 34 лет, была переведена из гинекологической клиники Сибирского государственного медицинского университета, где обследовалась по поводу бесплодия, в урологическое отделение клиники общей хирургии 06.02.12. В клинике гинекологии во время операции (Laparoskopia,

Chromohydrotubatio) обнаружена жидкостная опухоль левой половины забрюшинного пространства малого таза с интимной связью с магистральными сосудами. Удаление образования оказалось технически невозможным. В послеоперационном периоде проведено дополнительное инструментальное обследование, результаты которых представлены ниже.

Экскреторная урография: аномалия развития: полное удвоение правой почки. Множественные сосудистые конфликты справа. Признаки объемного образования левой половины забрюшинного пространства, малого таза, оттесняющего левый мочеточник и мочевой пузырь.

Ирригоскопия, ирригография: признаки образования забрюшинного пространства, оттесняющего сигмовидную кишку вправо и нисходящую кишку кзади. Долихоколон. Долихосигма.

Компьютерная томография: КТ-ангиография органов брюшной полости и малого таза с внутривенным введением 100 мл Омнипака. Заключение: образование забрюшинного пространства, размером по длине до 25 см, в поперечнике — 7,3х6,5 см, спускающееся в малый таз, состоящее из множественных узлов жидкостной плотности с накоплением контраста по периферии, со значительным сдавлением левой общей, наружной и внутренней подвздошной вен, с тесным прилеганием к подвздошным артериям слева с четкими их контурами, с тесным прилеганием к органам малого таза. Необходимо дифференцировать лимфангиому и параганглиому.

Магнитно-резонансная томография органов малого таза (рис. 1) выполнена в T1- и T2-взвешенных режимах толщиной до 3,5 мм с контрастным усилением гадолинийсодержащим контрастным препаратом в дозе 0,1 ммоль/кг. Заключение: МР-картина соответствует гигантскому сосудистому образованию левой подвздошной области и забрюшинного пространства, следует дифференцировать венозную или лимфатическую природу образования, прежде всего гигантскую лимфангиому, топически образование расположено вдоль левой яичниковой вены.

Проведенные методы диагностики подтвердили наличие у пациентки большого жидкостного образования забрюшинного пространства слева. Образование распространялось от нижнего полюса левой почки до паховой связки слева, интим-

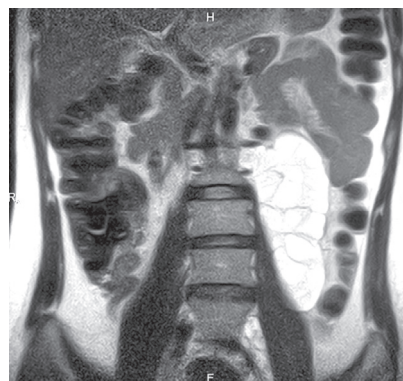


Рис. 1. МРТ исследование. T2-взвешенное изображение в корональной проекции. В забрюшинном пространстве, в околопочечной клетчатке слева определяется гигантское многокамерное кистозное образование

но охватывало все анатомические образования забрюшинного пространства и малого таза. В урологическом отделении 08.02.12 выполнена пункционная биопсия под УЗИ контролем иглой 18 G при помощи биопсийного пистолета. Для исследования взята жидкость из полости образования и 3 фрагмента стенки опухоли. Результаты цитологического исследования жидкости: лимфоцитарная инфильтрация преимущественно зрелыми лимфоцитами. Гистологическое исследование: веретеноклеточная опухоль без признаков злокачественности.

Удаление опухоли забрюшинного пространства слева через лапаротомный доступ произведено 28.02.12. Выполнена широкая мобилизация нисходящей ободочной кишки и средней трети левого мочеточника, при этом была выделена передняя стенка опухоли. Соблюдая принципы абластики, жидкость из опухоли, общим объемом до 2 л, была удалена. После этого произведена мобилизация опухоли от нижнего полюса и ворот почки, затем от общих подвздошных сосудов, с которыми образование было интимно связано. Далее опухоль представлена двумя отрогами — латеральный распространялся кнаружи от наружных подвздошных сосудов до паховой связки, медиальный — вдоль внутренних подвздошных сосудов, широкой маточной связки, пузырных и маточных сосудов, элементов запирающего пучка, достигая до лонной кости и запирающего отверстия. Выделение опухоли на этом уровне произведено только острой диссекцией с использованием оптического 3-кратного увеличения. Удалено несколько увеличенных лимфа-



Рис. 2. Макропрепарат. Опухоль забрюшинного пространства, после удаления из нее 2000 мл жидкости

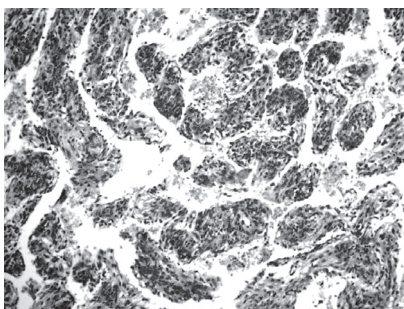


Рис. 3. Микрофото. Стенки спавшихся кистозных образований представлены пучками коротких веретеновидных клеток. Окрашка гематоксилином и эозином, ×100

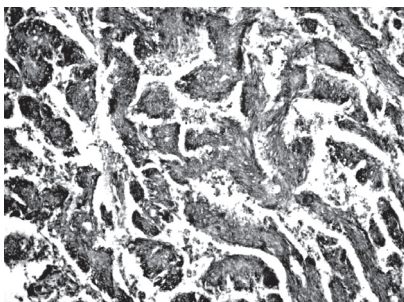


Рис. 4. Микрофото. ИГХ-исследование. Выраженная экспрессия гладкомышечного актина (SMA) клетками опухоли, ×100

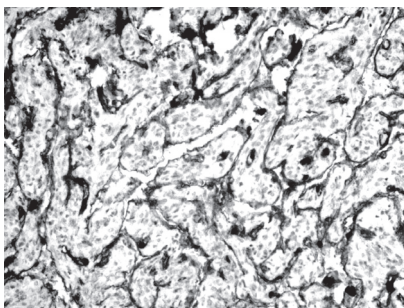


Рис. 5. Микрофото. ИГХ-исследование. Экспрессия эндотелиальными клетками лимфатических сосудов CD31, ×200

тических узлов из парааортальной и подвздошной областей. Операция завершена дренированием забрюшинного пространства. На макропрепарате опухоль представлена спавшимися кистозными образованиями с толщиной стенок до 2,5 см (рис. 2), они были представлены белесовато-розовой тканью плотно-эластичной консистенции с очагами кровоизлияний.

Послеоперационный период протекал удовлетворительно. Заживление раны первичным натяжением, швы сняты на 14-е сут. Единственной проблемой оказалась длительная лимфоррея, продолжительностью 3 нед. Больная выписана 30.03.12 под наблюдение онколога.

Для планового гистологического исследования операционный материал фиксировали в 10 % растворе нейтрального формалина. Проводку материала осуществляли по стандартной методике. Срезы толщиной 4–5 мкм окрашивали водным раствором гематоксилина и эозина. При микроскопии опухолевая ткань, представлена разрастанием веретеновидных клеток. Ядра клеток овальной формы, нормохромные, некоторые просветленные. В некоторых клетках имеются мелкие ядрышки. Митозы в клетках не определяются. Опухолевые клетки расположены в виде пучков вокруг мелких сосудов и анастомозируют между собой. Между пучками определяются сосуды синусоидного типа, в большинстве просветов которых определяется гомогенная слегка зернистая розовая жидкость, местами с очагами свежих кровоизлияний, представленными полями нелизированных эритроцитов (рис. 3). В препаратах, маркированных как лимфатический узел, ткань лимфатического узла определяется в краевой зоне, на остальном протяжении имеется опухолевая ткань, аналогичная по морфологическому строению описанному выше.

Для уточнения гистотипа новообразования и дифференциальной диагностики проведено иммуногистохимическое исследование. Во всех веретеновидных клетках отмечалась выраженная экспрессия гладкомышечного актина SMA (клон a-sta, RTU, Dako) (рис. 4), наблюдалась фокальная экспрессия в части клеток десмина (клон D33, RTU, Dako). При обработке ткани опухоли с использованием антитела к CD31 (клон IC70A, RTU, Dako) в опухоли выявлялась обширная сосудистая сеть (синусоиды и капилляры), представленная CD31 позитивными эндотелиальными клетками,

расположенными преимущественно в один слой между и вокруг пучков гладких миоцитов (рис. 5). В опухолевой ткани отсутствовала экспрессия AE1/AE3 (Clone AE1/AE3 RTU, Dako), SI00 (поликлональное, RTU, Dako), хромогранина A (поликлональное, RTU, Dako), синаптофизина (Clone SY38, RTU, Dako), CD117 (c-kit, RTU, Dako). Экспрессия CD34 (Clone QBEnd 10, RTU, Dako) в веретеновидных клетках отсутствовала и была позитивна только в эндотелии мелких капилляров. Ядерная экспрессия Ki67 (MIB1, RTU, Dako) отмечена менее чем в 1 % опухолевых клеток.

Дифференциальный диагноз проводился между лимфаденоматозом/лимфангиоматозом, гемангиоперицитомой, ангиоматоидным вариантом параганглиомы, экстраабдоминальным GIST. По совокупности результатов гистологического, иммуногистохимического исследования с учетом данных лучевых методов исследования был сформулирован диагноз: Ретроперитонеальный лимфангиолейомиоматоз.

Таким образом, данное клиническое наблюдение демонстрирует успешное лечение распространенного ретроперитонеального лимфангиомиоматоза и свидетельствует о том, что точная постановка диагноза данной патологии возможна только при использовании комплекса методов лучевой и морфологической диагностики.

ЛИТЕРАТУРА

1. Смирнова Г.Ф., Кириченко А.Д., Фетисова Т.И. и др. Редкий случай диссеминированного перитонеального лейомиоматоза // Сибирский онкологический журнал. 2010. № 1 (37). С. 85–87.
2. Fukunaga M., Mistuda A., Shibuya K. et al. Retroperitoneal lymphangiomyomatosis associated with endosalpingiosis // APMIS. 2007. Vol. 115. P. 1460–1465.
3. Hancock E., Tomkins S., Sampson J. et al. Lymphangiomyomatosis and tuberous sclerosis // Respir. Med. 2002. Vol. 96. P. 7–13.
4. Jaiswal V.R., Baird J., Fleming J. et al. Localized retroperitoneal lymphangiomyomatosis mimicking malignancy. A case report and review of the literature // Arch. Pathol. Lab. Med. 2003. Vol. 127 (7). P. 879–882.
5. Kebria M., Black D., Borelli C. et al. Primary retroperitoneal lymphangiomyomatosis in a postmenopausal woman: a case report and review of the literature // Int. J. Gynecol. Cancer. 2007. Vol. 17. P. 528–532.
6. Lee H.J., Park H.S., Kim Y.J. et al. Retroperitoneal lymphangiomyomatosis: sonography, computed tomography, magnetic resonance imaging, and positron emission tomography with pathologic correlation // J. Ultrasound. Med. 2010. Vol. 29 (12). P. 1837–1841.
7. Maruyama H., Ohbayashi C., Hino O. et al. Pathogenesis of multifocal micronodular pneumocyte hyperplasia and lymphangiomyomatosis in tuberous sclerosis and association with tuberous sclerosis genes TSC1 and TSC2 // Pathol. Int. 2001. Vol. 51. P. 585–594.
8. Matsui K., Tatsuguchi A., Valencia J. et al. Extrapulmonary lymphangiomyomatosis (LAM): clinicopathologic features in 22 cases // Hum. Pathol. 2000. Vol. 31. P. 1242–1248.
9. Matsui K., Travis W.D., Gonzalez R. et al. Association of lymphangiomyomatosis (LAM) with endosalpingiosis in the retroperitoneal lymph nodes: report of two cases // Int. J. Surg. Pathol. 2001. Vol. 9. P. 155–162.
10. Sullivan E.J. Lymphangiomyomatosis: a review // Chest. 1998. Vol. 114. P. 1689–1703.

Поступила 10.01.13