

А.В. Скумс, О.М. Симонов, С.М. Чайковська, П.В. Гурін, В.О. Кропельницький

# Гігантська агресивна ангіоміксом черевної порожнини

Національний інститут хірургії та трансплантології ім. О.О. Шалімова НАМН України, Київ

Одержано 06.05.2019

Прийнято до друку 28.05.2019

DOI:10.32471/clinicaloncology.2663-466X.39.22462

Агресивна ангіоміксом — рідкісна локально-агресивна мезенхімальна пухлина м'яких тканин, яка зазвичай походить із тазово-промежинної ділянки. До теперішнього часу описано пухлини розмірами до 24 см. Досі тактику лікування не розроблено, але повне хірургічне видалення вважають основним методом лікування. **Мета.** Продемонструвати власне клінічне спостереження та провести огляд літератури щодо гігантської агресивної ангіоміксом черевної порожнини. **Об'єкт і методи дослідження.** Гігантська злоякісна ангіоміксом черевної порожнини. При виконанні роботи використано клінічні, лабораторні, інструментальні методи обстеження. **Результати.** Хвора С., 37 років, госпіталізована зі скаргами на здуття живота. Хворіє протягом 6 міс. За даними методів обстеження встановлено, що практично всю черевну порожнину займає негомогенне гіповаскулярне утворення розміром близько 50 см в діаметрі, яке щільно прилягає до лівої частки печінки, відтісняє дорсально шлунок, підшлункову залозу, ліву нирку, селезінку та петлі кишечника; зміщує вправо черевний стовбур та верхню брижову артерію. Проведено оперативне втручання в обсязі видалення пухлини з клиновидною резекцією шлунка та атиповою резекцією S<sub>III</sub> печінки. Маса пухлини — 18,600 кг. Інтраопераційна крововтрата — 300 мл. Загальна тривалість операції — 2 год 40 хв. Патогістологічний висновок: агресивна ангіоміксом черевної порожнини. При імуногістохімічному дослідженні в частині клітин пухлини виявлено експресію estrogen receptor (EP1), progesterone receptor (PgR636) та CD34 (QBEnd1). Післяопераційний період проходив без ускладнень. У задовільному стані пацієнтку виписано на 8-му добу після оперативного втручання. **Висновки.** Наведений клінічний випадок демонструє ймовірність виникнення гігантських агресивних ангіоміксом нетипової локалізації.

**Ключові слова:** гігантська агресивна ангіоміксом; хірургічне лікування.

## ВСТУП

Агресивна ангіоміксом (АА) — рідкісна локально-інфільтративна мезенхімальна пухлина м'яких тканин [1–3]. Пухлина зазвичай походить із тазово-промежинної ділянки, проте відомі випадки іншої локалізації [1–5]. Вперше пухлина була описана Т. Steeper та J. Rosai у 1983 р. [6]. До сьогоднішнього дня в медичній літературі зареєстровано лише близько 200 випадків. Описані пухлини були розмірами до 24 см [2].

### Власне клінічне спостереження

Хвора С., 1982 р. народження, № 2022/19, госпіталізована у відділ хірургії поєднаної патології та захворювань заочеревинного простору 21.03.2019 р. зі скаргами на здуття живота. За даними ультразвукового дослідження за місцем проживання патології не виявлено. Хворіє протягом 6 міс.

При огляді живіт значно збільшений в розмірах, пальпується помірно рухливе новоутворення м'якої консистенції до 50 см в діаметрі (рис. 1).

Лабораторні показники — у межах норми.

За даними мультиспіральної комп'ютерної томографії з внутрішньовенним контрастуванням практично всю черевну порожнину займає негомогенне гіповаскулярне утворення розміром близько 50 см в діаметрі, яке досягає малого таза та тіла матки. Пухлина щільно прилягає до лівої частки печінки, відтісняє шлунок, підшлункову залозу, ліву нирку, селезінку, петлі кишечника; зміщує вправо черевний стовбур та верхню брижову артерію (рис. 2).

За даними динамічної реносцинтиграфії фільтраційна та видільна здатність лівої нирки помірно знижена, правої нирки — достатня.

Результати фіброгастроуденоскопії: шлунок деформований по задній стінці за рахунок стиснення ззовні, слизова оболонка не змінена.

Виконання колоноскопії технічно неможливе.

Клінічний діагноз: неорганна заочеревинна пухлина (заочеревинна саркома?).



Рис. 1. Фото хворої до оперативного втручання

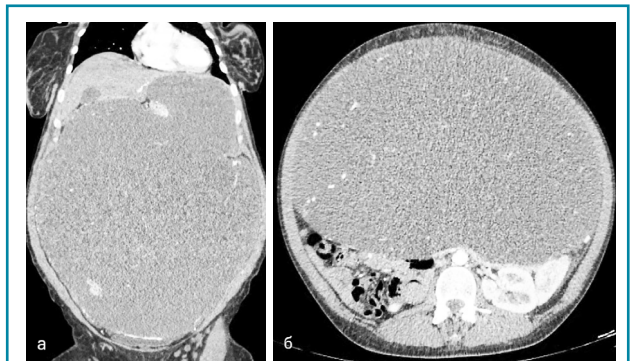


Рис. 2. Мультиспіральна комп'ютерна томографія з контрастуванням у фронтальній (а) та аксіальній (б) проекціях. Заочеревинна пухлина

27.03.2019 р. — операція. Під комбінованою анестезією (ендотрахеальний наркоз + епідуральна анестезія) проведено серединну лапаротомію. При ревізії всю черевну порожнину займає утворення м'якої консистенції розмірами 50×41 см, помірно рухоме, яке поширюється від діафрагми до малого таза. Пухлина має гантелеподібну форму. Петлі тонкого кишечника зміщені вправо, селезінка, підшлункова залоза та ліва нирка відтіснені дорсально. Права половина товстого кишечника розпластана на пухлині. Мобілізовано праву половину товстого кишечника. Виявлено, що пухлина має контакт зі шлунком та щільно спаяна з S<sub>III</sub> печінки. Атипова резекція S<sub>III</sub> печінки. Виконано резекцію великої кривизни шлунка лінійним степлером (рис. 3). Пухлину видалено. Контроль гемостазу. Дренування черевної порожнини. Рана пошарово ушита. Екстубація на операційному столі.

Інтраопераційна крововтрата становила 300 мл. Маса пухлини — 18,600 кг.

Загальна тривалість операції — 2 год 40 хв.

#### Патогістологічне дослідження

Макроскопічно виявлено вузол розміром 50 см із гладкою поверхнею. На розрізі блискуча тканина біло-сіро-жовтого кольору. Мікроскопічно пухлина побудована із дрібних клітин з округлим або веретеноподібним гіперхромним ядром, які дискретно розташовані на фоні еозинофільної безструктурної стромы із нерівномірно вираженими явищами міксоматозу (рис. 4). У пухлині велика кількість судин дрібного та середнього розміру. Вогнища некрозу не виявлені. При імуногістохімічному дослідженні в частині клітин пухлини відмічена експресія estrogen receptor (EP1), progesterone receptor (PgR636) та CD34 (QBEnd1). Експресія маркерів Smooth Muscle Actin (1A4), DOG-1 (DOG1.1), H-Caldesmon (hHCD), S-100 (SH-B1) не виявлена. Індекс проліферації Ki-67 (MIB-1) в деяких полях зору становив до 2%. Патогістологічний висновок: АА черевної порожнини.

Післяопераційний період проходив без ускладнень. У задовільному стані пацієнтку виписано на 8-му добу після оперативного втручання.

При контрольному огляді через 1 міс після оперативного втручання загальний стан хворої задовільний. За даними ультразвукового дослідження патологічних змін органів черевної порожнини не виявлено.

#### ОБГОВОРЕННЯ

АА — мезенхімальна пухлина, яка в основному походить із тазово-промежнинної ділянки, включаючи вульву, піхву, сечовий міхур і пряму кишку [1–5]. Проте описано випадки нетипової локалізації: легені, печінка, гортань і орбіта. Частота АА інтраабдомінальної локалізації невідома через її надзвичайну рідкість [2].

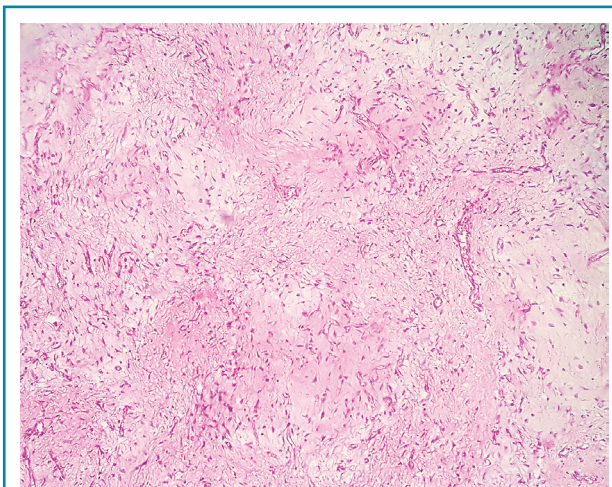


Рис. 4. Фрагмент тканини пухлини. Забарвлення гематоксилином та еозином. Збільшення ×200

Частіше АА виникає у жінок репродуктивного віку, хоча зафіксовано випадки у пацієнток в перименопаузі, а також у дітей та чоловіків. Захворюваність жінок значно вища, ніж чоловіків (6:1) [1–3, 7].

Встановити передопераційно діагноз складно, оскільки перебіг захворювання часто безсимптомний, поки пухлина не досягне великих розмірів [3, 8].

АА відносять до локально-агресивних пухлин через високу здатність до місцевої інфільтрації та рецидивування. Частота рецидивів становить від 25 до 83%. Місцевий рецидив може виникнути як протягом перших 3 років, так і 15 років після операції [2, 3]. Віддалені метастази в легені відмічено лише у трьох повідомленнях [3].

Зважаючи на рідкість патології, не існує стандартних протоколів лікування.

Повне хірургічне видалення з досягненням мікроскопічно негативних країв резекції вважають основним методом лікування [1–4, 7].

Ад'ювантна хімотерапія не дає позитивних результатів через низьку мітотичну активність пухлини, тому доцільність її використання залишається суперечливою [2, 4].

У зв'язку з тим що АА часто проявляє гормональну активність, рекомендують застосування антигормональної терапії (тамоксифену, агоністів гонадотропін-релізінг гормону) [1–3, 7, 8].

Променевою терапією застосовують в поодиноких випадках при відмові пацієнтів від операції чи високому ризику,

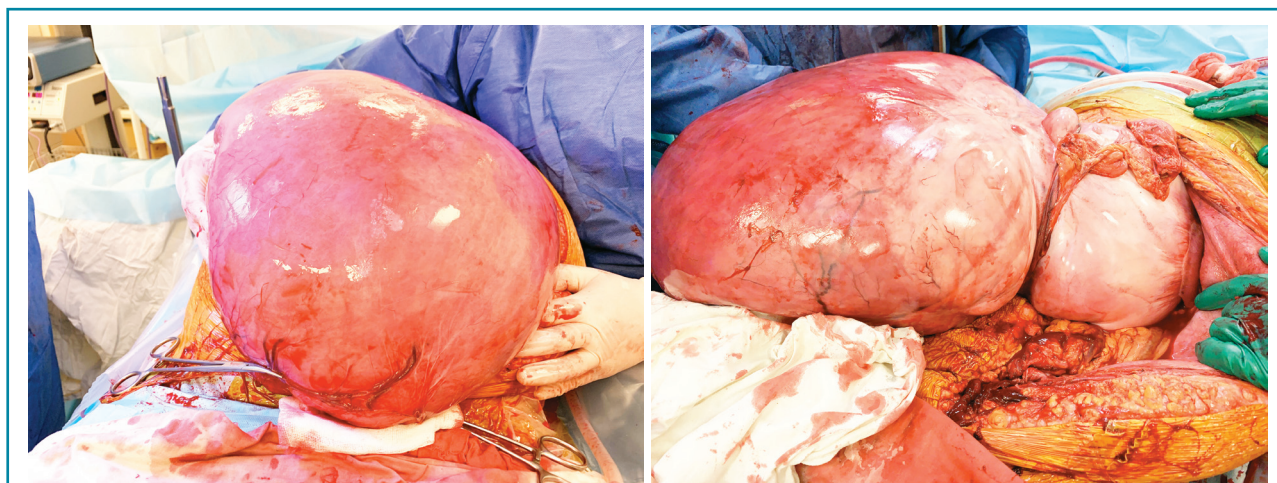


Рис. 3. Макропрепарат. Заочеревинна пухлина



асоційованому з хірургічним втручанням, а також при не-ефективності інших методів лікування, проте її ефективність не доведена [2, 7, 9].

## ВИСНОВОК

Наведений клінічний випадок демонструє ймовірність виникнення гігантських АА нетипової локалізації.

## КОНФЛІКТ ІНТЕРЕСІВ

У статті конфлікт інтересів відсутній.

## СПИСОК ВИКОРИСТАНОЇ ЛІТЕРАТУРИ

1. Nakamura, T., Miura, K., Maruo, Y., Sunayama, K., Maruyama, K., Kashiwabara, H., ... Nakamura, S. (2002). Aggressive angiomyxoma of the perineum originating from the rectal wall. *Journal of Gastroenterology*, 37(4), 303–308.
2. Sozutek, A., Irkorucu, O., Reyhan, E., Yener, K., Besen, A. A., Erdogan, K. E., ... Doran, F. (2016). A giant aggressive angiomyxoma of the pelvis misdiagnosed as incarcerated femoral hernia: a case report and review of the literature. *Case Reports in Surgery*, 2016, 6. doi: 10.1155/2016/9256749.
3. Hong, Ch., Hongyan, Zh., Yan, X., & Jin, M. (2017). Clinicopathological features and differential diagnosis of aggressive angiomyxoma of the female pelvis: 5 case reports and literature review. *Medicine (Baltimore)*, 96(20), e6820. doi: 10.1097/MD.0000000000006820.
4. Dierickx, I., Deraedt, K., Poppe, W., & Verguts, J. (2008). Aggressive angiomyxoma of the vulva: a case report and review of literature. *Archives of Gynecology and Obstetrics*, 277(6), 483–487. doi: 10.1007/s00404-008-0561-3.
5. Salman, M., Kuzey, G., Dogan, N., & Yuce, K. (2009). Aggressive angiomyxoma of vulva recurring 8 years after initial diagnosis. *Archives of Gynecology and Obstetrics*, 280(3), 485–487. doi: 10.1007/s00404-009-0934-2.
6. Steeper, T., & Rosai, J. (1983). Aggressive angiomyxoma of the female pelvis and perineum. Report of nine cases of a distinctive type of gynecologic soft-tissue neoplasm. *American Journal of Surgical Pathology*, 7, 463–475.
7. Haldar, K., Martinek, I., & Kehoe, S. (2010). Aggressive angiomyxoma: A case series and literature review. *EJSO*, 36, 335e339. doi: 10.1016/j.ejso.2009.11.006.
8. Choi, H., Park, C., & Ji, Y.-I. (2015). Alternative surgical approaches for aggressive angiomyxoma at different sites in the pelvic cavity. *Obstetrics and Gynecology Science*, 58(6), 525–529. doi: 10.5468/ogs.2015.58.6.525.
9. Suleiman, M., Duc, C., Ritz, S., & Bieri, S. (2006). Pelvic excision of large aggressive angiomyxoma in a woman: irradiation for recurrent disease. *International Journal of Gynecological Cancer*, 16(1), 356–360. doi: 10.1111/j.1525-1438.2006.00218.x.

## Гигантская агрессивная ангиомиксома брюшной полости

А.В. Скумс, О.М. Симонов, С.М. Чайковская, П.В. Гурин,  
В.А. Кропельницький

Национальный институт хирургии и трансплантологии  
им. А.А. Шалимова НАМН Украины, Киев

**Резюме.** Агрессивная ангиомиксома — редкая локально-агрессивная мезенхимальная опухоль мягких тканей, которая обычно происходит из тазово-промежностной области. К настоящему времени описано опухоли размерами до 24 см. До сих пор тактика лечения не разработана, но полное хирургическое удаление считают основным методом лечения. **Цель.** Продемонстрировать собственное клиническое наблюдение и провести обзор литературы относительно гигантской агрессивной ангиомиксомы брюшной полости. **Объект и методы исследования.** Гигантская агрессивная ангиомиксома брюшной полости. При выполнении работы использованы клинические, лабораторные, инструментальные методы обследования. **Результаты.** Больная С., 37 лет, госпитализирована с жалобами на вздутие живота. Болеет в течение 6 мес. По данным методов обследования установлено, что практически всю брюшную полость занимает неомогенное гиповаскулярное образование размером около 50 см в диаметре, которое плотно прилегает к левой доли печени, оттесняет дорсально желудок, поджелудочную железу, левую почку, селезенку и петли кишечника; смещает вправо чревный ствол и верхнюю брыжеечную артерию. Проведено оперативное вмешательство в объеме удаления опухоли с клиновидной резекцией желудка и атипичной резекцией Sg<sub>III</sub> печени. Масса опухоли — 18,600 кг.

Интраоперационная кровопотеря — 300 мл. Длительность операции — 2 ч 40 мин. Патогистологическое заключение: агрессивная ангиомиксома брюшной полости. При иммуногистохимическом исследовании в части клеток опухоли выявлена экспрессия estrogen receptor (EP1), progesterone receptor (PgR636) и CD34 (QBEnd1). Послеоперационный период протекал без осложнений. В удовлетворительном состоянии пациентка выписана на 8-е сутки после оперативного вмешательства. **Выводы.** Приведенный клинический случай демонстрирует вероятность возникновения гигантских агрессивных ангиомиксом брюшной полости нетипичной локализации.

**Ключевые слова:** гигантская агрессивная ангиомиксома; хирургическое лечение.

## A giant aggressive angiomyxoma of the abdomen

A.V. Skums, O.M. Simonov, S.M. Chaikovska, P.V. Gurin,  
V.O. Kropelnitskyi

Shalimov National Institute of Surgery and Transplantation,  
NAMS of Ukraine, Kyiv

**Summary.** Aggressive angiomyxoma is a rare locally aggressive soft tissue tumor, which primarily occurs in the pelvic and perineal regions. To date, tumors have been described in sizes up to 24 cm. Treatment tactics are not developed, but complete surgical excision is as the main treatment method. **Objective.** To present the clinical case and a review of literature of a giant aggressive angiomyxoma of the abdomen. **Materials and methods.** A giant aggressive angiomyxoma of the abdomen. Clinical, laboratory and instrumental methods of examination have been used. **Results.** Patient C., 37 years, was hospitalized with complaints of bloating. She was ill for 6 months. According to the established survey methods found, almost the entire abdominal cavity occupies an inhomogeneous hypovascular formation of about 50 cm in diameter, tight to the fate of left lobe liver, shifts dorsal stomach, pancreas, left kidney, spleen and bowel loops; displaces the abdominal trunk and shifts right superior mesenteric artery. A surgery in volume: removal of tumor with wedge-shaped resection of the stomach and atypical resection Sg<sub>III</sub> of liver. Weight of the tumor — 18.600 kg. Intraoperative blood loss — 300 ml. Total duration of the operation is 2 hours 40 min. Pathogistological conclusion: aggressive angiomyxoma of the abdomen. Immunohistochemical analysis revealed expression of estrogen receptor (EP1), progesterone receptor (PgR636) and CD34 (QBEnd1) in the tumor cells. The postoperative period passed without complications. In satisfactory condition, the patient is discharged for 8 days after surgery. **Conclusions.** The clinical case demonstrates the probability the emergence of a giant aggressive angiomyxoma of the abdomen not typical localization.

**Key words:** giant aggressive angiomyxoma; surgical treatment.

### Адреса:

Чайковська Софія Михайлівна  
03680, Київ, вул. Героїв Севастополя, 30  
Національний інститут хірургії та трансплантології  
ім. О.О. Шалімова НАМН України  
E-mail: chaikovska.sofia@gmail.com

### Correspondence:

Chaikovska Sofia  
30 Heroes of Sevastopol str., Kyiv 03680  
Shalimov National Institute of Surgery and Transplantation,  
NAMS of Ukraine  
E-mail: chaikovska.sofia@gmail.com