Архив патологии
2023, т. 85, №4, с. 54-58
https://doi.org/10.17116/patol20238504154

Russian Journal of Archive of Patology =
Arkhiv patologii 2023, vol. 85, no 4, pp. 54-58
https://doi.org/10.17116/patol20238504154

Лейомиосаркома влагалища у беременной

© И.В. БАРИНОВА, С.Н. БУЯНОВА, Т.А. ГЛЕБОВ, Н.В. ЮДИНА, А.А. АКСЕНОВА, О.В. ГИРЯ

ГБУЗ МО «Московский областной НИИ акушерства и гинекологии» Минздрава Московской области, Московская область, Россия

РЕЗЮМЕ

В статье представлено редкое клиническое наблюдение опухоли влагалища, обнаруженной во время беременности, препятствовавшей родоразрешению через естественные родовые пути и ставшей причиной кесарева сечения в доношенном сроке. По данным первичной биопсии, в сроке 34 нед в стационаре по месту жительства была диагностирована нейрофиброма. В послеродовом периоде в связи с обильными кровянистыми выделениями пациентка поступила в ГБУЗ МО «МОНИИАГ» для оперативного лечения, где по результатам морфологического исследования удаленной опухоли установлена лейомиосаркома влагалища.

Ключевые слова: *лейомиосаркома, влагалище, беременность.*

ИНФОРМАЦИЯ ОБ АВТОРАХ:
Баринова И.В. — https://orcid.org/0000-0003-0447-1734
Буянова С.Н. — https://orcid.org/0000-0002-1358-6640
Глебов Т.А. — https://orcid.org/0000-0001-6816-5360
Юдина Н.В. — https://orcid.org/0000-0002-7305-6959
Аксенова А.А. — https://orcid.org/0000-0003-1591-0712
Гиря О.В. — https://orcid.org/0000-0002-3784-6005
Автор, ответственный за переписку: Баринова И.В. — e-mail: barinova.irina.vladimirovna@gmail.com

КАК ЦИТИРОВАТЬ:
Баринова И.В., Буянова С.Н., Глебов Т.А., Юдина Н.В., Аксенова А.А., Гиря О.В. Лейомиосаркома влагалища у беременной. *Архив патологии*. 2023;85(4):54–58. https://doi.org/10.17116/patol20238504154

Vaginal leiomyosarcoma in pregnancy

© I.V. BARINOVA, S.N. BUYANOVA, T.A. GLEBOV, N.V. YUDINA, A.A. AKSYONOVA, O.V. GIRYA

Moscow Regional Research Institute of Obstetrics and Gynecology, Moscow Region, Russia

ABSTRACT

The article presents a rare clinical observation of a vaginal tumor detected during pregnancy, which prevented delivery through the natural birth canal and caused a cesarean section at full term. According to the primary biopsy at 34 weeks, neurofibroma was diagnosed. In the postpartum period, due to profuse bloody discharge, the patient was admitted to the Moscow Regional Research Institute of Obstetrics and Gynecology for surgical treatment, where, according to the results of a morphological study of the removed tumor, vaginal leiomyosarcoma was diagnosed.

Keywords: *leiomyosarcoma, vagina, pregnancy.*

INFORMATION ABOUT THE AUTHORS:
Barinova I.V. — https://orcid.org/0000-0003-0447-1734
Buyanova S.N. — https://orcid.org/0000-0002-1358-6640
Glebov T.A. — https://orcid.org/0000-0001-6816-5360
Yudina N.V. — https://orcid.org/0000-0002-7305-6959
Aksyonova A.A. — https://orcid.org/0000-0003-1591-0712
Girya O.V. — https://orcid.org/0000-0002-3784-6005
Corresponding author: Barinova I.V. — e-mail: barinova.irina.vladimirovna@gmail.com

TO CITE THIS ARTICLE:
Barinova IV, Buyanova SN, Glebov TA, Yudina NV, Aksyonova AA, Girya OV. Vaginal leiomyosarcoma in pregnancy. *Archive of Pathology = Arkhiv patologii.* 2023;85(4):54–58. (In Russ.). https://doi.org/10.17116/patol20238504154

Лейомиосаркома (ЛМС) — наиболее частый вид саркомы нижних отделов женского полового тракта. Большинство больных старше 40 лет, преимущественно V—VI декады жизни, однако опухоль может развиться и в молодом возрасте. Клинически ЛМС влагалища проявляется вагинальными кровотечениями, возможны вторичные симптомы со стороны прямой кишки или органов мочевыделения. Из-за редкости этого злокачественного новообразования, которое может имитировать доброкачественную патологию, диагноз не всегда устанавливается до операции [1, 2].

Макроскопически опухоль солитарная, обычно размером более 5 см, с отграниченными или инфильтративными краями. Поверхность разреза мягкая или плотная, мясистого вида, беловатого, коричневато-серого или розовато-желтого цвета, с кровоизлияниями, некрозами, кистозными изменениями. Редкие подтипы ЛМС имеют свои особенности: миксоидный характеризуется тягучим, студневидным отделяемым, эпителиоидный — мягкой консистенцией, желто-коричневым цветом.

Гистологически веретеноклеточная ЛМС представлена пересекающимися пучками веретеновидных клеток с обильной эозинофильной цитоплазмой и полиморфными ядрами клеток. Обсуждаются разные количественные критерии злокачественности, например, наличие как минимум двух из трех морфологических особенностей: атипия ядер клеток от умеренной до выраженной, более 10 митозов на 10 полей зрения и опухолевых некрозов. Ишемические или гиалиновые некрозы, которые также могут наблюдаться в ЛМС, необходимо дифференцировать от опухолевых.

Согласно Международной классификации опухолей женской половой системы ВОЗ 2020 г., к существенным диагностическим критериям ЛМС влагалища относится наличие пересекающихся пучков веретеновидных клеток не менее чем с двумя признаками из трех: атипия ядер клеток от умеренной до выраженной, более 10 митозов на 10 полей зрения и опухолевые некрозы или три признака из следующих: размер более 5 см, инфильтративный рост, атипия ядер клеток от умеренной до выраженной, более 5 митозов на 10 полей зрения.

Иммуногистохимически ЛМС характеризуется экспрессией десмина и/или других гладкомышечных маркеров, вариабельной экспрессией рецепторов эстрогенов (ER) и прогестерона (PR), негативными меланоцитарными маркерами.

Дифференциальный диагноз включает широкий спектр опухолей различного происхождения: лейомиому, гладкомышечную опухоль неопределенного злокачественного потенциала, веретеноклеточную меланому, гастроинтестинальную стромальную опухоль, клеточную ангиофиброму, миофибробластому маммарного типа, веретеноклеточную плоскоклеточную карциному, глубокую (агрессивную) ангиомиксому, ангиомиофибробластому, миксоидную злокачественную фиброзную гистиоцитому, опухоль из оболочки периферических нервов, гломусные опухоли, миоэпителиальные опухоли, нодулярный фасциит, солитарную фиброзную опухоль, синовиальную саркому, проксимальный тип эпителиоидной саркомы [3—5].

Представляем клиническое наблюдение ЛМС влагалища, выявленной во время беременности.

Пациентка *М.*, 31 год. Первая беременность в 2013 г. закончилась самопроизвольным выкидышем на сроке 5—7 нед, в 2014 г. произошли срочные самопроизвольные роды. Настоящая беременность 3-я, на сроке 34 нед обнаружена опухоль влагалища диаметром около 10 см, по результатам биопсии предположительно диагностирована нейрофиброма. В связи с невозможностью родоразрешения через естественные родовые пути в сроке 37 нед беременности проведено плановое кесарево сечение в стационаре Московской области.

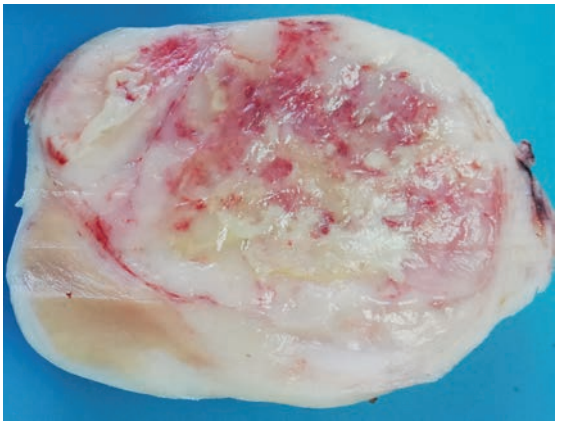
На 15-е сутки после кесарева сечения переведена в ГБУЗ МО «МОНИИАГ» в связи с обильными кровянистыми выделениями из половых путей. При поступлении: в полости влагалища определяется опухолевое образование, исходящее из средней трети правой боковой стенки. Опухоль на широком основании, подвижная, плотной консистенции, диаметр 12 см. Шейка матки недоступна обзору, с трудом достижима для пальпации. Тело матки не увеличено, неподвижно, безболезненно при пальпации; области придатков без патологии. При обследовании анемия легкой степени, гиперфибриногенемия. Эхографическое исследование полости малого таза: из правой стенки влагалища исходит объемное образование размером 114×75×92 мм гетерогенной эхо-структуры, с четкими контурами, кровоток преимущественно по периферии, единичные локусы кровотока в центральных участках образования.

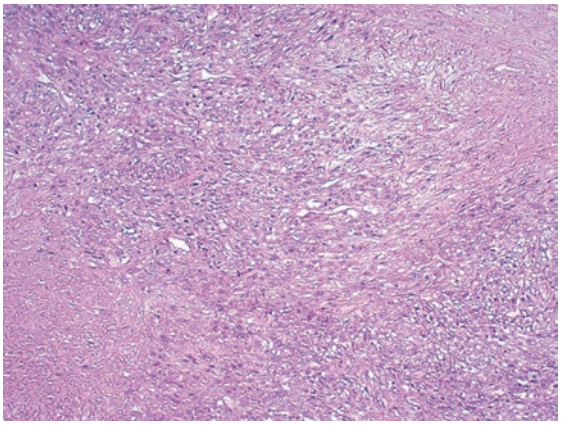
Произведено удаление объемного образования влагалищным доступом. Из протокола операции: влагалище выполняет объемное образование с выраженным сосудистым рисунком, с кровоточащими сосудами по всей поверхности, диаметр 10—12 см, исходит из правой боковой стенки, уходит глубоко в правый свод с переходом на правую влагалищную порцию шейки матки. Опухоль обильно кровоснабжается; удалена острым путем. Пациентка выписана домой на 3-и сутки после операции, направлена на консультацию к онкоморфологу и онкологу.

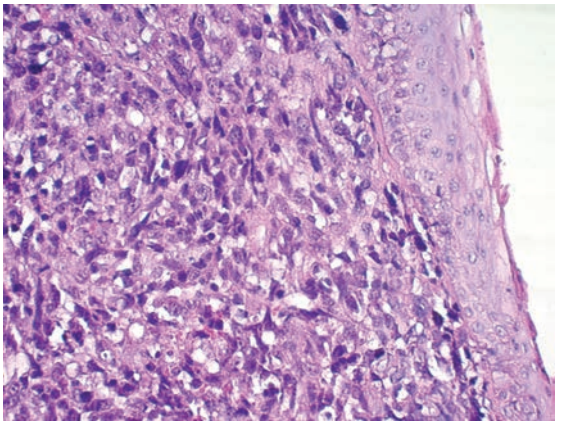
Результаты морфологического исследования

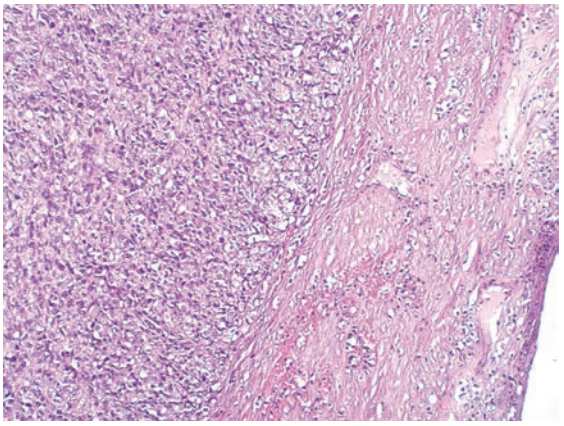
Макроскопически опухолевый узел овоидной формы диаметром 10 см, на разрезах с тусклыми желтыми участками некроза и кровоизлияниями **(рис. 1**, **а)**. Гистологически: лейомиосаркома веретеноклеточного строения на большем протяжении, с участками эпителиоидного строения в периферических отделах, с выраженной клеточной и ядерной атипией, высокой митотической активностью (более 10 митозов в 10 полях зрения при большом увеличении), множеством патологических митозов, инфильтративным характером роста, обширными коагуляционными некрозами, на отдельных участках с прилежащим неравномерно истонченным многослойным и метапластическим плоским эпителием, кровоизлияниями, тромбированными сосудами **(рис. 1, б—е, рис. 2, а—в)**. Результат иммуногистохимического исследования: в опухолевых клетках имеется экспрессия SMA, CD117 и S100 (слабая цитоплазматическая), ER (слабая ядерная), p16 (ядерная и цитоплазматическая), p53 (10% ядер), CD10 (цитоплазматическая очаговая), Bcl2 (слабовыраженная цитоплазматическая) **(рис. 2, г—е)**. Отсутствует экспрессия desmin, CD34, MelanA, PR, WT1, EMA, CkPan. Таким образом, иммунофенотип опухолевой ткани может соответствовать ЛМС.

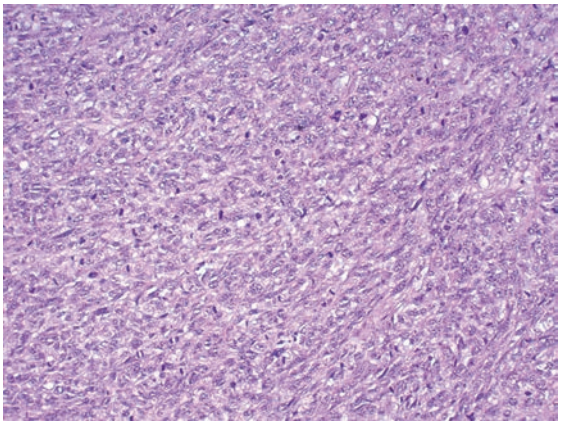
ЛМС влагалища — крайне редкая высокозлокачественная опухоль с единичными наблюдениями при беременности, часто с рецидивами и отдаленными метастазами [6, 7]. Открытым остается вопрос, касающийся молекулярно-генетических механизмов опухолевого роста, поскольку в ряде наблюдений установлена ассоциация ЛМС влагалища с ВПЧ 51-го типа [8]. Первичное лечение обычно состоит из резекции опухоли с адекватными краями, представлен опыт роботического удаления опухоли [9—11]. Обсуждается и объем оперативного вмешательства, в частности показания к удалению яичников, что определяется не только возрастом пациентки и необходимостью сохранения репродуктивной функции, но и наличием возможности выполнения расширенного морфологического исследования с определением в опухолевой ткани рецепторов к эстрогену и прогестерону [12]. В силу редкости патологии в научной литературе [6, 13] недостаточно информации для выработки рационального алгоритма лечения в послеоперационном периоде с применением


а/a


б/b


в/c


г/d


д/e

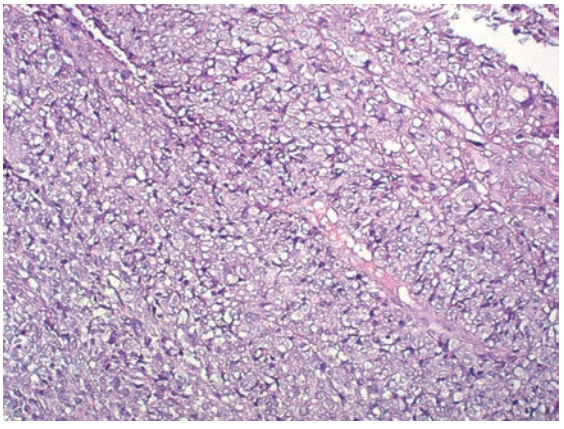

е/f

Рис. 1. **Лейомиосаркома влагалища.**

а — узел диаметром 10 см с тусклыми желтыми участками некроза и кровоизлияниями; б — опухолевые некрозы, ×50; в — поверхность опухоли покрыта многослойным плоским эпителием, ×200; г — поверхность опухоли изъязвлена, с некрозами и кровоизлияниями, ×100; д — участок веретеноклеточного строения, ×100; е — участок эпителиоидного строения, ×100. Окраска гематоксилином и эозином.

Fig. 1. **Vaginal leiomyosarcoma.**

a — a node with a diameter of 10 cm with dull yellow areas of necrosis and hemorrhages; b — tumor necrosis, ×50; c — the surface of the tumor is covered with stratified squamous epithelium, ×200; d — the surface of the tumor is ulcerated, with necrosis and hemorrhages, ×100; e — area of the spindle cell pattern, ×100; f — area of the epithelioid pattern, ×100. H&E.

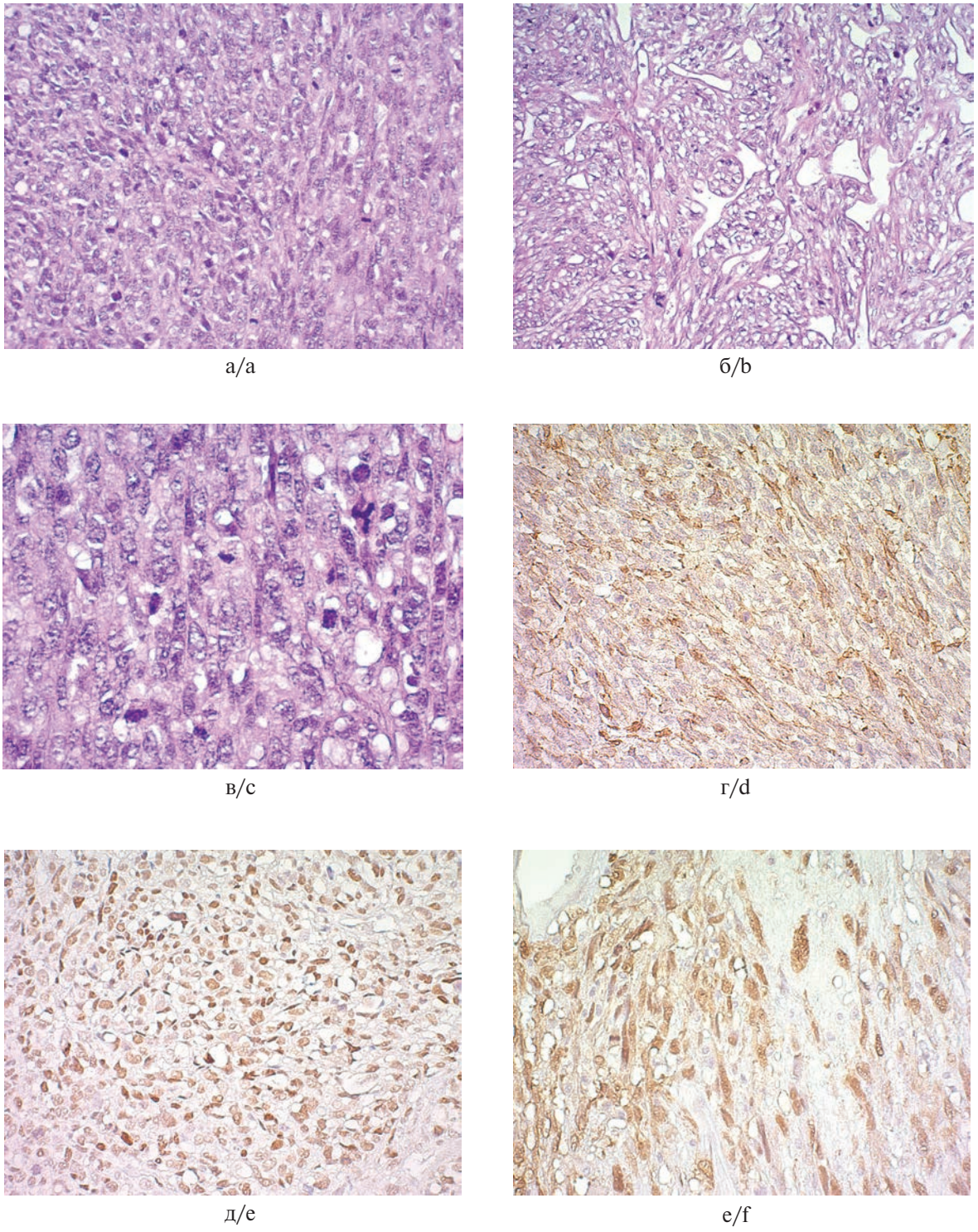


Рис. 2. **Морфологические и иммуногистохимические особенности лейомиосаркомы влагалища.**
а — выраженная клеточность и высокая митотическая активность, ×200; б — атипия клеток и ядер, сосудистый компонент, ×100; в — клеточная и ядерная атипия, полиморфизм, многочисленные митозы (более 10 на 10 полей зрения), включая атипические, ×400; г — экспрессия SMA в цитоплазме; д — ядерная экспрессия ER; е — ядерная экспрессия p16.
а—в — окраска гематоксилином и эозином; г—е — иммуногистохимическая реакция, ×200.

Fig. 2. **Morphological and immunohistochemical features of vaginal leiomyosarcoma.**
a — pronounced cellularity and high mitotic activity, ×200; b — cellular and nuclear atypia, vascular component, ×100; c — cellular and nuclear atypia, polymorphism, numerous mitoses (more than 10 per 10 fields of view), including atypical ones, ×400; d — expression of SMA in the cytoplasm; e — nuclear expression of ER; f — nuclear expression of p16.
a-c — H&E; d-f — immunohistochemical reaction, ×200.

адъювантной радио- и химиотерапии, гормональной терапии. При морфологической диагностике опухоли влагалища особенно в биопсийном материале следует подчеркнуть необходимость высокой настороженности морфолога в отношении злокачественности процесса. Иммуногистохимическое исследование ЛМС малоинформативно. Согласно ведущим руководствам по патологии женского полового тракта, оно не способствует дифференциальному диагнозу ЛМС с вариантами лейомиомы и гладкомышечной опухолью неясного злокачественного потенциала, в частности, не подтверждена диагностическая и прогностическая ценность таких маркеров, как p53, p16 и Ki-67 [14, 15].

Представленное наблюдение свидетельствует о высокой степени сложности как клинической, так и морфологической диагностики ЛМС влагалища.

Авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов.
The authors declare no conflicts of interest.

ЛИТЕРАТУРА/REFERENCES

1. Сафронова К.В., Артемьева А.С., Нюганен А.О., Сидорук А.А., Смирнова О.А., Микая Н.А., Берлев И.В., Урманчеева А.Ф., Ульрих Е.А. Саркомы нижнего женского полового тракта (вульвы, влагалища и шейки матки): обзор литературы и собственные наблюдения. *Опухоли женской репродуктивной системы*. 2019;15(3):54-63.
Safronova KV, Artem'eva AS, Nyuganen AO, Sidoruk AA, Smirnova OA, Mikaya NA, Berlev IV, Urmancheeva AF, Ul'rikh EA. Sarcomas of the lower female genital tract (vulva, vagina, and cervix): literature review and own cases. *Tumors of Female Reproductive System*. 2019;15(3):54-63. (In Russ.).
https://doi.org/10.17650/1994-4098-2019-15-3-54-63
2. Vitantri F, Chamim, Shadrina A. Malignant mesenchymal vaginal tumor mimicking pedunculated submucous myoma: a case report. *Int J Surg Case Rep*. 2022;93:106864.
https://doi.org/10.1016/j.ijscr.2022.106864
3. Schoomeester JK, Howitt BE. Leiomyosarcoma of the lower genital tract. In: The WHO Classification of Tumours Editorial Board. *Female genital tumours. WHO Classification of Tumours*. 5th ed. Vol 4. France, Lyon: International Agency for Research of Cancer; 2020;509-510.
4. Nucci MR, Malpica A. Mesenchymal lesions of the vulva and vagina. In: Nucci M, Parra-Herran C, eds. *Gynecologic pathology. Foundations in diagnostic pathology*. 2nd ed. Elsevier; 2019;89-118.
https://doi.org/10.1016/B978-0-323-35909-2.00004-7
5. Кондриков Н.И., Казанцева И.А., Баринова И.В. Заболевания женской половой системы. Гл. 17. В кн.: Пауков В.С., ред. *Клиническая патология: руководство для врачей*. М.: Литтерра; 2018;452-455.
Kondrikov NI, Kazantseva IA, Barinova IV. Diseases of the female genital tract. Ch. 17. In: Paukov VS, ed. *Manual of clinical pathology*. M.: Litterra; 2018;452-455. (In Russ.).
6. Akametalu P, Barcelon JM, Myint O, Moatamed NA, Karlan BY, Kamrava M, Cohen JG. Vaginal high-grade sarcoma in pregnancy. *Gynecol Oncol Rep*. 2021;38:100881.
https://doi.org/10.1016/j.gore.2021.100881
7. Okunowo AA, Ugwu AO, Owie E, Kolawole HF, Adebayo LA, Kusamotu OA, Kuku JO, Soibi-Harry AP, Ohazurike EO, Banjo AAF. Primary vaginal leiomyosarcoma: case report of a rare gynaecological malignancy and diagnostic challenge in a resource-constraint setting. *Oxf Med Case Rep*. 2020;2020(9):omaa081.
https://doi.org/10.1093/omcr/omaa081
8. Williams EA, Montesion M, Lincoln V, Tse JY, Hiemenz MC, Mata DA, Shah BB, Shoroye A, Alexander BM, Werth AJ, et al. HPV51-associated leiomyosarcoma: a novel class of TP53/RB1-Wildtype tumor with predilection for the female lower reproductive tract. *Am J Surg Pathol*. 2022;46(6):729-741.
https://doi.org/10.1097/PAS.0000000000001862
9. Keller NA, Godoy H. Leiomyosarcoma of the vagina: an exceedingly rare diagnosis. *Case Rep Obstet Gynecol*. 2015;2015:363895.
https://doi.org/10.1155/2015/363895
10. Краснопольский В.И., Буянова С.Н., Щукина Н.А., Попов А.А. *Оперативная гинекология*. 4-е изд. М.: МЕДпресс-информ; 2018;320.
Krasnopolskii VI, Buyanova SN, Shchukina NA, Popov AA. *Operative gynecology*. 4th ed. M.: MEDpress-inform; 2018;320. (In Russ.).
11. Hagen J, Wilhite A, Tarbunova M, Erickson B. Successful robotic surgery for primary resection of a vaginal leiomyosarcoma: a case report. *Gynecol Oncol Rep*. 2019;30:100503.
https://doi.org/10.1016/j.gore.2019.100503
12. Benti TM, Mercy N, Eshetu AB, Iwuh IE, Kassa MW. Recurrent vaginal epithelioid leiomyosarcoma; a case report from Botswana and review of the literature. *Afr J Reprod Health*. 2021;25(1):161-168.
https://doi.org/10.29063/ajrh2021/v25i1.17
13. Khafagy AM, Prescott LS, Malpica A, Westin SN. Unusual indolent behavior of leiomyosarcoma of the vagina: is observation a viable option? *Gynecol Oncol Rep*. 2017;21:28-30.
https://doi.org/10.1016/j.gore.2017.06.007
14. Vang R, Seidman JD, Yemelyanova A. *Differential diagnosis in surgical pathology: gynecologic tract*. Philadelphia: Wolters Kluwer; 2017;544.
15. Андреева Ю.Ю., Франк Г.А., ред. *Опухоли тела и шейки матки. Морфологическая диагностика и генетика: руководство для врачей*. М.: Практическая медицина; 2015;302.
Andreeva YuYu, Frank GA, eds. *Tumors of the body and cervix of the uterus. Manual of morphological diagnostics and genetics*. M.: Practical medicine; 2015;302. (In Russ.).

Поступила 04.03.2023
Received 04.03.2023
Принята в печать 19.04.2023
Accepted 19.04.2023