

ВНУТРИВЕННЫЙ ЛЕЙОМИОМАТОЗ (КЛИНИЧЕСКОЕ НАБЛЮДЕНИЕ)

И.С. Стилиди, Ю.Г. Паяниди, В.Ю. Бохян, Т.И. Захарова, К.И. Жордания

ФГБУ РОНЦ им. Н.Н.Блохина РАМН, Москва

Клиницистам часто приходится сталкиваться с гладкомышечными мезенхимальными опухолями матки. Большинство из них без труда классифицируются как доброкачественные (лейомиомы) или злокачественные на основании их макроскопических и микроскопических проявлений. Однако на практике иногда встречаются такие варианты лейомиом, которые не позволяют однозначно трактовать процесс, поскольку их морфологические признаки не противоречат доброкачественным новообразованиям, а клинически они проявляют себя как злокачественные опухоли. В частности, к таким опухолям относят внутривенный лейомиоматоз (ВЛ).

Ключевые слова: внутривенный лейомиоматоз, лейомиома.

INTRAVENOUS LEIOMYOMATOSIS (DESCRIPTION OF A CASE)

I.S. Stilidi, Yu.G. Payanidi, V.Yu. Bokhyan, T.I. Zakharova, K.I. Zhordania

N.N. Blokhin Russian Cancer Reserch Center, Russian Academy of Medical Sciences, Moscow

Leiomyomas predominate among benign nonepithelial tumors of the corpus uteri. Leiomyoma is commonly an asymptomatic tumor and detectable in most cases at routine gynecological examinations. However some forms of leiomyomas have a definite metastatic potential and despite its benign morphological signs, may metastasize to the lung. Fatal cases resulting from tumor spread along the postcava to the right atrium are described.

Keywords: intravenous leiomyomatosis, leiomyoma.

Среди доброкачественных неэпителиальных опухолей тела матки наиболее часто встречаются лейомиомы. Чаще всего они протекают бессимптомно и обнаруживаются при рутинных гинекологических осмотрах. Однако некоторые формы лейомиом могут обладать определенным злокачественным потенциалом и вызывать затруднения при дифференциальной диагностике с такими новообразованиями, как лейомиосаркома, эндометриальный стромальный узелок и эндометриальная стромальная саркома [5, 6]. К таким опухолям относят внутривенный лейомиоматоз (ВЛ).

Гистогенез ВЛ до сих пор окончательно не изучен [1]. Существует мнение о происхождении этой опухоли путем внутрисосудистой инвазии обычной лейомиомы или путем развития непосредственно из гладкомышечной стенки крупных вен.

Макроскопически ВЛ выглядит в виде червеобразных масс серовато-белого или розоватого цвета различной плотности, выступающих на поверхности разреза. Обычно ВЛ состоит из веретеновидных гладкомышечных клеток. Митотическая активность и клеточная атипия их выражены слабо. Эти опухоли, несмотря на доброкачественные морфологические признаки, характеризуются злокачественным клиническим течением и нередко приводят к печальному исходу. Они обладают способностью метастазировать в легкие, а также распространяться по нижней полой вене (НПВ) вплоть до правого предсердия [3, 4].

При опухолевых тромбозах НПВ всегда существует опасность развития острых осложнений и даже внезапной смерти больной. Хирургическая тактика в таких случаях зависит от уровня поражения НПВ. В случаях тромбоза инфраренального сегмента НПВ для уменьшения риска тромбоэмболии (как до операции, так и интраоперационно) целесообразна установка временного кава-фильтра обычно верхним доступом. Однако при высоком тромбозе НПВ единственным методом помощи становится хирургическое вмешательство, несмотря на опасность отрыва тромба во время манипуляций.

Существуют несколько хирургических подходов к тромбэктомии из НПВ в случаях, когда тромб достигает предсердия и/или проникает в него. Многие специалисты рекомендуют проводить операцию с помощью аппарата искусственного кровообращения (ИК) и гипотермии [2]. Эта травматичная методика сопровождается большой кровопотерей, нарушениями гомеостаза и коагулопатией, требует специального оснащения, поэтому доступность ее для широкого применения весьма ограничена. В РОНЦ им. Н.Н. Блохина РАМН при тромбозах НПВ до предсердия операция проводится, как правило, без использования аппарата ИК.

На практике ВЛ встречается довольно-таки редко. В последние 5 лет в нашей клинике было выявлено 7 подобных наблюдений, на одном из которых нам хотелось бы остановиться подробнее.

Опухоли тела матки

Пациентка П., 1962 года рождения. Менструация с 13 лет по 3–4 дня через 28 дней регулярная, умеренная. Замужем с 19 лет. Всего было 5 беременностей. Из них две завершились рождением здоровых детей, а три — медицинскими абортми.

Впервые миома матки была выявлена в 1998 г., и ее размеры соответствовали 5–6 неделям беременности. С октября 2002 г. женщина стала отмечать увеличение объема живота. При обследовании по месту жительства был отмечен рост опухоли матки до 19–20 недель беременности, по поводу чего в апреле 2003 г. в ЦРБ была выполнена консервативная миомэктомия. Пациентка была отпущена под наблюдение.

С 2007 г. появились приступы слабости, головокружения, вплоть до потери сознания. Опухоль тела матки уже занимала всю брюшную полость и малый таз, в процесс была вовлечена и НПВ. Случай был признан нерезектабельным. В июне 2010 г. больная обратилась в РОНЦ им. Н.Н.Блохина РАМН.

При обследовании выявлена массивная забрюшинная опухоль с тромбозом НПВ.

Данные инструментальных методов обследования:

КТ-ангиография — практически всю правую половину малого таза и большую часть забрюшинного пространства занимает массивная многоузловая опухоль до 35 см в диаметре (рис. 1а). В толще опухоли большое количество мелких артерий и вен. Нижний полюс опухоли прилежит к внутренней запирательной мышце справа и влагалищу, смещает шейку и резецированное тело матки и мочевого пузыря влево. Верхний полюс опухоли прилежит к 12-перстной кишке и висцеральной поверхности печени, смещает головку панкреаса влево. Опухоль врастает в НПВ на уровне почечных вен, образуя опухолевый тромб, распространяющийся вверх на 16 см. Верхние отделы тромба занимают большую часть правого предсердия, диаметр тромба в предсердии 4,5 см (рис. 1б). Устья пече-

ночных вен не блокированы, отток венозной крови из печени не нарушен. НПВ дистальнее опухолевого тромба и подвздошная вена без признаков тромбоза. Аорта и подвздошные артерии прилежат к опухоли на всем протяжении, но без признаков инвазии. В S6 печени киста до 1,3 см. Правый мочеточник не дифференцируется в опухоли, левый с опухолью не связан.

Ангиография — абдоминальный отдел аорты и подвздошные сосуды с обеих сторон имеют четкие контуры. В артериальной фазе в малом тазу и брюшной полости определяется массивная опухоль, кровоснабжающаяся преимущественно за счет ветвей маточных, яичниковых, правых поясничных артерий и капсулярных артерий правой почки. Также в кровоснабжении опухоли принимают участие ветви верхней брыжеечной артерии (тонкокишечные артерии). Опухолевый массив значительно смещает верхнюю брыжеечную артерию вверх и влево. Обе почки незначительно смещены вверх и ротированы. Правая почечная артерия циркулярно сужена на протяжении до 1,0 см. Чревный ствол и его ветви без видимых изменений. На возвратной почечной флебографии кровотоки по правой почечной вене сохранены, но отчетливо контрастирование вены не получено. Слева почечная вена контрастируется достаточно отчетливо. Выделительная функция почек сохранена. Правый мочеточник, начиная с уровня L3, дугообразно смещен влево. При этом отток по нему не нарушен. Левый мочеточник расположен в типичном месте, отток по нему также не нарушен. Мочевой пузырь незначительно смещен влево, не деформирован, контуры его четкие. Заключение: выявленные изменения могут соответствовать опухоли матки (саркома?) с вовлечением капсулы правой почки, брыжейки тонкой кишки. Нельзя полностью исключить и забрюшинную неорганическую опухоль с вовлечением матки и вышеуказанных органов и анатомических структур.

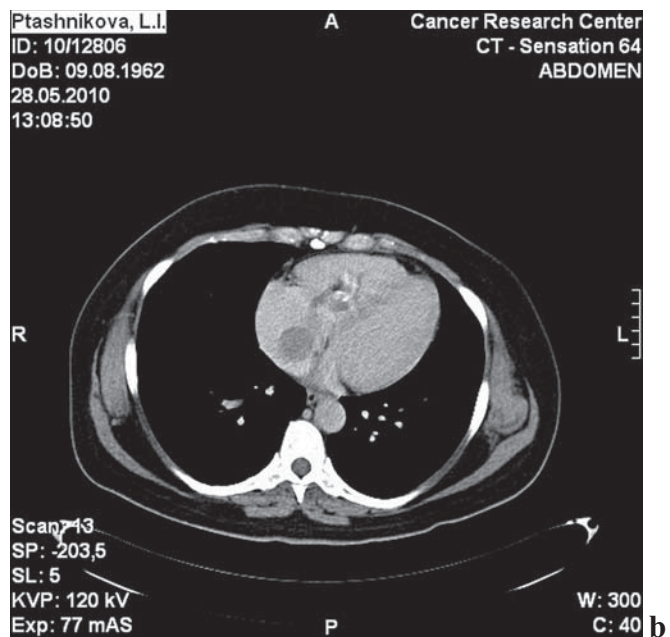
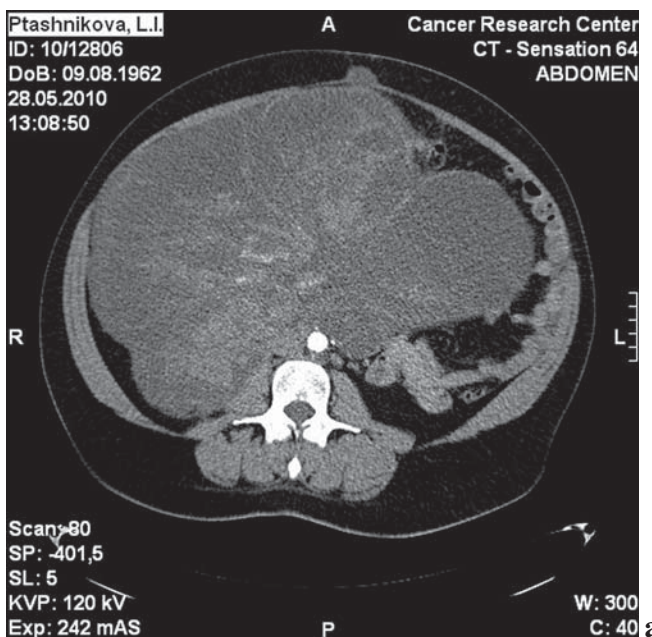


Рис. 1а, б. Массивная опухоль, занимающая большую часть брюшной полости с тромбозом НПВ до правого предсердия (1б)

Оперирована 24 июня 2010 г. Двухподреберная лапаротомия с перпендикулярным разрезом по срединной линии до основания мечевидного отростка (разрез типа «шеvron»). Края раны разведены ретракторами. В рану предлежит белесоватого цвета, тестоватой плотности опухолевое образование, напоминающее по макроскопическим характеристикам лейомиому. Занимает всю правую половину живота и переходит за среднюю линию влево. Опухоль смещает тонкую кишку влево и вверх. По передней поверхности опухоли располагается правая половина ободочной кишки. Нижний полюс образования находится у диафрагмы таза, верхний — на уровне правой почки. Выполнена мобилизация правой половины ободочной кишки. Выяснено, что опухоль состоит из отдельных множественных, спаянных между собой узлов, размерами от 5 до 25 см. После мобилизации 12-перстной кишки и правой доли печени острым путем выполнена мобилизация опухоли. При этом установлено, что врастания опухоли в предлежащие структуры (в том числе в НПВ и печень) нет. Правый мочеточник проходил по задней поверхности опухоли и был смещен влево. Последний выделен вплоть до лоханки. При мобилизации верхнего полюса опухоли оказалось, что врастание в паренхиму почки нет. В этой связи он мобилизован вместе с предлежащей паранефральной клетчаткой. Почка сохранена. Обращает на себя внимание выраженный спаечный процесс в полости малого таза: капсула опухоли довольно плотными сращениями связана с придатками и телом матки. Выполнена экстирпация матки с придатками. Кроме того, брыжейка аппендикулярного отростка была также интимно связана с капсулой опухоли, в связи с чем после перевязки и пересечения аппендикулярной артерии выполнена типичная аппендэктомия. Правая яичниковая вена резко расширена. В ней определяется опухолевый тромб, переходящий в НПВ. Чтобы избежать отрыва тромба во время тракции опухоли, произведено раздельное удаление опухолевых узлов вместе с забрюшинной клетчаткой и задней фасцией. При этом оставлены два опухолевых узла, в толще которых проходила яичниковая вена с тромбом. Мобилизована правая и левая почечные вены, печеночные вены в зонах их впадения в НПВ. Они, а также НПВ на 2 см проксимальнее места впадения яичниковой вены и ВПВ, взяты на турникеты. Рассечена диафрагма и перикард, визуализированы ВПВ и ушко правого предсердия. Обнаружено, что верхушка тромба выполняет правое предсердие. Турникеты (кроме ВПВ) и печеночно-12-перстная связка пережаты. Затем рассечена передняя стенка подпеченочного сегмента НПВ. Тромб смещен вниз от предсердия и вывихнут в рану до устья яичниковой вены (рис. 2). Пережат турникет на ВПВ. Дефект стенки НПВ ушит непрерывным атравматическим швом. Наложен зажим Сатинского на субренальный сегмент НПВ. После снятия турникетов восстановлен кровоток по почечным, печеночным венам, сосудам в области 12-перстной связки и ВПВ. Рассечена стенка НПВ в зоне устья правой яичниковой вены, тромб смещен вниз (рис. 3). Резецирована стенка НПВ в этой зоне (рис. 4). Тромб вместе с остававшимися опухолевыми узлами удален. Дефект стенки НПВ ушит непрерывным атравматическим швом.

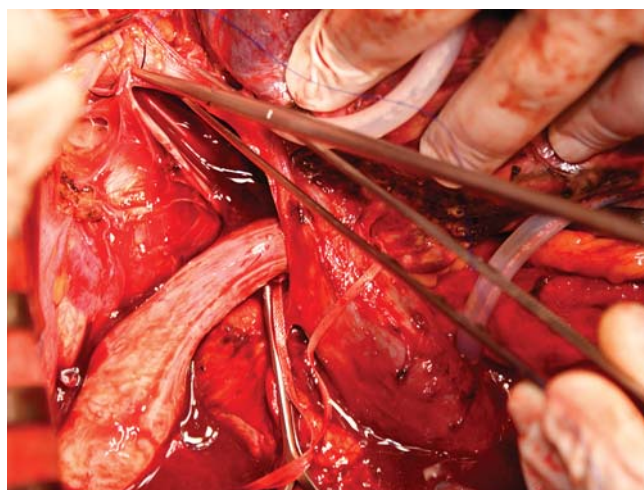


Рис. 2. Этап удаления тромба: внутрипредсердный компонент тромба смещен в рану через разрез НПВ на уровне печеночных вен



Рис. 3. Рассечение стенки НПВ в области фиксации тромба. Кровоток по печеночным венам восстановлен

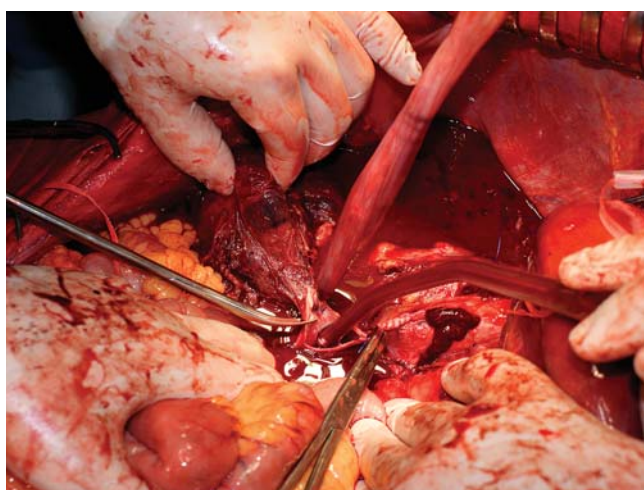


Рис. 4. Этап окончательного удаления тромба с резекцией стенки НПВ. Тромб натянут вверх

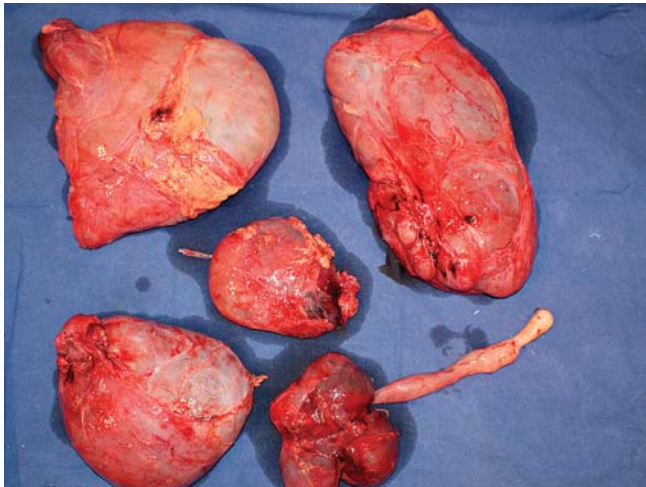


Рис. 5. Макропрепарат. Длина опухолевого тромба составила 24 см

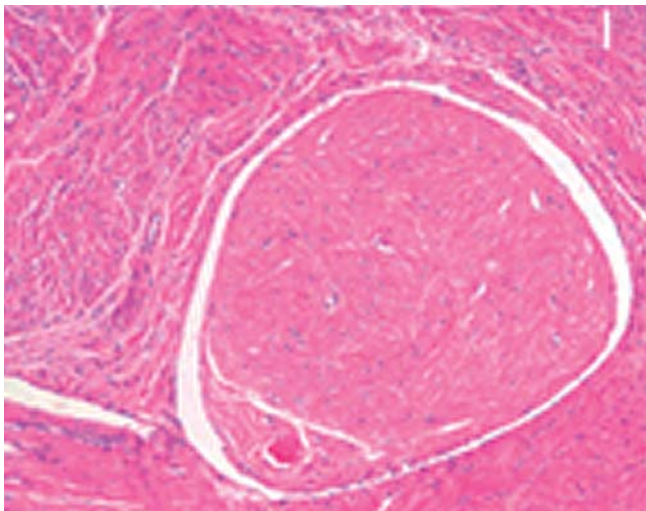


Рис. 6. Гистологическая структура опухоли

Восстановлен кровоток по НПВ. Проведен тщательный гемостаз. Восстановлена целостность диафрагмы.

Время операции составило 300 мин., интраоперационная кровопотеря — 1200 мл.

Гистологическое исследование № 10/22087.

Макропрепарат: опухолевые узлы, тромб (длина 24 см, диаметр от 1,5 до 3 см), матка с придатками,

аппендикулярный отросток (рис. 5). В теле матки — картина внутрисосудистого лейомиоматоза (рис. 6). В стенке крупного венозного сосуда — опухолевый тромб, представленный веретенчатой опухолью пучкового строения из клеток с вытянутыми овальными ядрами, участками миксоматоза и гиалиноза стромы, выраженными признаками кистообразования.

Заключение. По морфологическим признакам структуру мезенхимальной опухоли гладкомышечной природы следует отнести к лейомиоме с очагами пролиферации. Однако следует учитывать, что опухоль данной топографической зоны, с учетом макроскопических особенностей роста, обладает агрессивным потенциалом с развитием диссеминации, в том числе внутрисосудистой, в другие органы. Трудно исключить, что опухолевый процесс может иметь многокомпонентный генез, сочетающий в себе ретроперитонеальную лейомиому с внутрисосудистым лейомиоматозом, возникшим из очагов лейомиом/лейомиоматоза тела матки.

Окончательный клинический диагноз: внутрисосудистый лейомиоматоз матки, забрюшинная лейомиома с внутрисосудистым лейомиоматозом, с вращением в правую яичниковую вену, тромбозом НПВ до правого предсердия и желудочка сердца. Состояние после экстирпация матки с придатками, удаления опухоли, тромбэктомии, аппендэктомии от 24.06.10 г.

Ранний послеоперационный период протекал без осложнений. Больная была переведена на самостоятельное дыхание через 20 часов после окончания операции. Гемодинамические показатели были в норме. На 19-е сутки пациентка в удовлетворительном состоянии была выписана домой. На следующем этапе лечения была проведена гормонотерапия золадексом в течение 6 месяцев. При контрольном обследовании в октябре 2010 г. данных за рецидив заболевания выявлено не было.

Данный клинический случай представляет большой практический интерес не только потому, что ВЛ является редким наблюдением. Необходимо подчеркнуть, что тромбэктомия была выполнена без использования аппарата ИК, открытым методом, несмотря на то обстоятельство, что тромб достигал правого предсердия. При этом интраоперационная кровопотеря не превысила 1200 мл. Тяжелых и продолжительных гемодинамических нарушений в процессе операции не наблюдались, что привело к скорому выздоровлению и реабилитации пациентки.

Литература

1. Canzoneiri V, E.S.G. D'Amore, Bartoloni G., Piazza M., Blandamura S., Carbone A. Leiomyomatosis with invasion. A unified pathogenesis regarding leiomyoma vascular microinvasion, benign metastasing leiomyoma and intravenous leiomyomatosis/ Virchows Archiv. 1994. 425: 541–545.
2. Jibiki M., Iwai T., Inoue Y., Sugano N., Kihara K., Hyochi N., Sunamori M. Surgical strategy for treating renal cell carcinoma with thrombus extending into the inferior vena cava. J. Vasc Surg. 2006; 39:829-35.
3. Liu B., Liu C., Guan H., Li Y., Song X., Shen K., Miao Q. Intravenous leiomyomatosis with inferior vena cava and heart extension. J Vasc Surg. 2009. Oct; 50(4):897-902.
4. Marshall J., Morris D. Intravenous leiomyomatosis of the uterus: case report. Ann Surg. 149: 126.
5. Steiner P. Metastazing fibroleiomyoma of the uterus/ Am J Pathol. 15:89–109.
6. World Health Organization Classification of Tumours. International Agency for Research on Cancer (IARC). Pathology and Genetics of Tumours of the Breast and Female Genital Organs. Edited by Fattaneh A. Tavassoli, Peter Devilee IARC Press Lyon, 2003. P. 218–242.