

¹ Московский государственный медико-стоматологический университет
им. А.И. Евдокимова

² Национальный медицинский исследовательский центр акушерства, гинекологии и перинатологии им. академика В.И. Кулакова

³ Российская детская клиническая больница Российского национального исследовательского медицинского университета
им. Н.И. Пирогова

⁴ Российский национальный исследовательский медицинский университет
им. Н.И. Пирогова

⁵ Первый Московский государственный медицинский университет
им. И.М. Сеченова

⁶ Новгородский государственный университет
им. Ярослава Мудрого

Рабдомиома мочевого пузыря и области клитора в гинекологии детей и подростков: редкий случай в практике детских гинекологов

Л.В. Адамян, д.м.н., проф., академик РАН^{1,2}, Е.В. Сибирская, д.м.н., проф.^{3,4}, Ю.А. Кириллова³, Л.Г. Пивазян², М.А. Лошкарева⁵, П.А. Джаноян⁶, И.Н. Скапенков³, Н.А. Недочуков³

Адрес для переписки: Елена Викторовна Сибирская, sibirskaya@yandex.ru

Для цитирования: Адамян Л.В., Сибирская Е.В., Кириллова Ю.А. и др. Рабдомиома мочевого пузыря и области клитора в гинекологии детей и подростков: редкий случай в практике детских гинекологов. Эффективная фармакотерапия. 2023; 19 (23): 72–76.

DOI 10.33978/2307-3586-2023-19-23-72-76

Рабдомиома – доброкачественное новообразование клеток скелетной мускулатуры. Различают кардиальную рабдомиому – наиболее распространенный вариант и экстракардиальную, на долю которой в структуре всех известных опухолей данного типа приходится 2%. До настоящего времени описаны единичные случаи подобного доброкачественного новообразования. На современном этапе развития науки информации о рабдомиоме экстракардиального генеза недостаточно. В статье представлен клинический случай редкого генитального типа этой опухоли у девочки в возрасте 1 года 2 месяцев с локализацией в мочевом пузыре и области клитора. Пациентке проведены обследование и лечение в объеме цистоскопии и биопсии участков новообразования. От хирургического лечения было решено отказаться в силу возраста ребенка, доброкачественности новообразования и сложности анатомического расположения. На основании данных литературы и собственных наблюдений мы можем сделать вывод об относительно благоприятном течении рабдомиомы такой локализации, учитывая характер опухоли и отсутствие дискомфорта для пациентки. Кроме того, крайне важны дальнейшее изучение и документирование подобных случаев для накопления клинического опыта, ранней диагностики и лечения рабдомиомы.

Ключевые слова: клинический случай, рабдомиома, экстракардиальная рабдомиома, генитальная форма, образование клитора, образование мочевого пузыря

Актуальность

Ежегодно у 400 тыс. детей и подростков диагностируются онкологические заболевания. Наиболее распространенными видами опухолей у детей считаются лимфома, лейкемия, злокачественная опухоль головного мозга, а также нейро- и нефробластома [1–3]. Разновидностью доброкачественной опухоли, которая преимущественно возникает

у детей, является рабдомиома. Рабдомиома – доброкачественная опухоль клеток скелетной мускулатуры. Различают кардиальную рабдомиому – наиболее распространенный вариант и экстракардиальную, занимающую в структуре всех известных опухолей данного типа 2%. Выделяют следующие типы экстракардиальной рабдомиомы: взрослый, фетальный и генитальный с частотой встречаемо-



сти 50, 40 и 10% соответственно [4]. Взрослый и фетальный варианты наиболее часто встречаются в области головы и шеи. Генитальный тип считается самым редким, его патофизиология и клиника недостаточно изучены. За последние годы описано всего несколько случаев генитальной рабдомиомы женских половых органов, а именно вульвы, влагалища и шейки матки. Возраст женщин, подверженных риску возникновения рабдомиомы генитального типа, варьируется в среднем от 30 до 50 лет, а сама опухоль образуется в виде полиповидных, подслизистых или подкожных образований, размер которых обычно составляет 1–3 см [5].

В литературе нам удалось найти менее 20 случаев генитальной рабдомиомы у женщин с локализацией в матке и шейке матки, во влагалище, уретре и мочевом пузыре. Из них только две пациентки – девочки семи месяцев и шести лет [6–10]. В описанных ранее случаях рабдомиомы у женщин в возрасте 24–81 года использовали радикальный метод лечения, то есть удаление опухоли у всех пациенток. Сказанное не распространяется на все случаи детской генитальной рабдомиомы в связи с возрастом ребенка, характером и локализацией образования.

Клинический случай

Пациентка С. в возрасте 1 года 2 месяцев поступила в хирургическое гинекологическое отделение по поводу образования в области клитора (рис. 1), которое, со слов матери девочки, отмечалось с рождения. Девочка с рождения наблюдается у гинеколога и эндокринолога по месту жительства. Результат последнего осмотра гинеколога: выявление аномалии строения половых органов, подозрение на лимфому вульвы, а также образование (полип?) мочевого пузыря. В области клитора гипертрофированная кожная складка, при пальпации мягкотканная подвижная структура, прикрывающая клитор и не позволяющая визуализировать вход в уретру. Под этим образованием определяется отверстие. По зонду отделяемого не получено.

Пациентка находилась на стационарном лечении по месту жительства с диагнозом врожденной аномалии женских половых органов неуточненной, инфекции мочевыводящих путей (ИМВП), образования мочевого пузыря. Больная консультирована нефрологом и урологом (ИМВП, образование мочевого пузыря), после чего планировалось проведение цистоскопии, но из-за ИМВП, обнаруженной у ребенка, процедура не была выполнена. Консультация онколога: данных о злокачественном новообразовании нет. Направлена в хирургическое гинекологическое отделение для обследования и решения вопроса о дальнейшей тактике ведения.

Гинекологический статус при осмотре на момент госпитализации: из передней спайки в области клитора исходит образование размером 2 × 3 см неправильной дольчатой формы, с кожным покровом, мягкотканной структуры, подвижное, безболезненное.



Рис. 1. Рабдомиома в области клитора



Рис. 2. УЗИ брюшной полости: признаки объемных образований (полипы?) мочевого пузыря



Рис. 3. МРТ органов малого таза, образование мочевого пузыря, образование области клитора



Рис. 4. Образования (биопсия из мочевого пузыря)

Результаты физикального, лабораторного и инструментального исследования

Больной выполнено ультразвуковое исследование (УЗИ) брюшной полости: обнаружены признаки объемных образований (полипы?) мочевого пузыря (рис. 2). Консультация хирурга: локально при осмотре отмечено объемное образование ячеистой структуры с кожным покровом, мягкотканной консистенции при пальпации, подвижное, безболезненное, размером 2 × 3 см. УЗИ мягких тканей и в области малых половых губ и клитора: визуализируется мягкотканное изоэхогенное образование неправильной овоидной формы размером 27 × 10 мм с единичными локусами кровотока.

Данные магнитно-резонансной томографии (МРТ) малого таза: в полости мочевого пузыря, области дна дополнительное мягкотканное образование с неровными кораллообразными четкими контурами, нижним полюсом пролабирует в область устья пузыря (рис. 3). Образование интенсивно накапливает магнитно-резонансное контрастное средство. Определяется также несимметричное утолщение тела и головки клитора, которая в свою очередь деформирована, а также изменена подкожно-жировая клетчатка над областью клитора с отеком в своей структуре. В целом выявлено новообразование мочевого пузыря и устья, вероятно неопластического генеза. Непосредственно образование клитора можно рассматривать в рамках аномалии развития с присоединением проявлений вульвиты или расценивать в рамках единого процесса как вариант атипичного тератоида. По результатам консультации онколога, на основании данных анамнеза, УЗИ, МРТ – предположительно опухольный процесс влагалища и уретры с прорастанием в полость мочевого пузыря в области его шейки, а также вторичным лимфостазом в области клитора.

В результате данных обследований пациентка с предположительным диагнозом опухоли влагалища, уретры и мочевого пузыря, рабдомиосаркомы под вопросом переведена в отделение хирургической онкологии для продолжения обследования и лечения.

В динамике выполнено УЗИ мочевого пузыря: в его полости, ближе к треугольнику пузыря, визуализируется образование неоднородной структуры, повышенной эхогенности, видимым размером 16 × 13 × 8 мм.

Лечение

Пациентке выполнено оперативное вмешательство в объеме цистоскопии, биопсии опухоли шейки мочевого пузыря. Цистоскоп свободно провели по уретре в мочевой пузырь. По передней стенке на 12 часах шейки мочевого пузыря визуализировалось образование бледно-розового цвета, ворсинчатое. С помощью резектоскопа выполнена биопсия, взято два препарата для гистологического исследования (рис. 4). Проведена также биопсия опухоли паракли-



торальной области. Ранний послеоперационный период протекал гладко. Пациентке выполнена инфузионная антибактериальная терапия (Сульцев 400 мг, два введения).

Согласно гистологическому заключению, материал биопсий обеих локализаций идентичен. Патологические изменения представлены дискретно расположенными в гипоклеточной соединительнотканной строме многочисленными крупными моно-, би- или многоядерными клетками с обильной эксцентричной эозинофильной цитоплазмой с поперечной исчерченностью. Ядерная атипия выражена минимально. Митотическая активность отсутствует. При иммуногистохимическом исследовании выявлена экспрессия Desmin и Myf4 (в низком качественном уровне). Реакции с остальными антителами негативные. Патологические изменения соответствуют рабдомиоме генитального типа.

Исход и результаты последующего наблюдения

Исходя из того, что данных о злокачественном процессе не получено, а также с учетом возраста ребенка, гистологического заключения, сложного анатомического расположения опухоли было решено воздержаться от хирургического удаления опухоли и оставить ребенка под динамическим наблюдением онколога, уролога и гинеколога по месту жительства с проведением УЗИ органов малого таза и УЗИ мочевого пузыря в динамике один раз в три месяца. С целью динамического контроля рекомендована госпитализация в отделение урологии через шесть месяцев.

Обсуждение

Рабдомиома представляет собой доброкачественную опухоль клеток поперечнополосатой мускулатуры. Наиболее редким считается генитальный тип такого новообразования. Его структура напоминает полиповидную или кистозную массу, схожую с фетальным типом, но в генитальной рабдомиоме более развиты миоциты.

В научных базах по ключевым словам *extracardial rhabdomyoma*, *genital rhabdomyoma*, *rhabdomyoblast*, *bladder*, *rhabdoid tumour* был проведен поиск работ с описанием подобных случаев. Всего обнаружено менее 20 случаев генитальной рабдомиомы у женщин и детей. В ходе их изучения установлено, что в детской гинекологии отсутствует описание доброкачественной рабдомиомы генитального типа. Исключение составляет случай рабдомиомы уретры у новорожденной [8].

D.Y. Lu и соавт. представили первый в своем роде клинический случай генитальной рабдомиомы у новорожденной. Мама семимесячной девочки обратилась к педиатрам по поводу образования у ребенка у входа во влагалище, увеличивающееся в динамике, не вызывающее дискомфорта, не сопровождающееся выделениями. При осмотре девочки в клинике отмечали мясистый полиповидный нарост в области заднего входа во влагалище,

который не поддавался пальпации. Результаты пункционной биопсии показали подслизистое поражение, характеризовавшееся беспорядочно расположенными рыхлыми пучками клеток, которые содержали обильную эозинофильную цитоплазму с легко видимыми поперечными полосами, что соответствовало дифференцировке скелетных мышц. Через десять дней после пункционной биопсии пациентке выполнили операцию по удалению данного образования. Опухоль отправили на гистологическое исследование, результаты которого подтвердили структуру образования, характерную именно для рабдомиомы (содержание скелетной мускулатуры).

Кроме того, имеются данные о возникновении рабдомиомы шейки матки у женщины в возрасте 35 лет [6]. N. Sagar и соавт. описывают клинический случай женщины, обратившейся к специалисту с жалобами на кровотечение из влагалища, связанное с небольшим выпячиванием из влагалища, в течение года. При осмотре обнаружена полиповидная масса размером 5 × 3 × 1 см, исходящая из эктоцервикса. Пациентке выполнена операция по удалению опухоли с ее последующим гистологическим исследованием. Микроскопия показала наличие множества рабдоидных клеток с поперечной исчерченностью, что подтвердило диагноз рабдомиомы шейки матки.

В большинстве случаев рабдомиома не беспокоит пациенток и не сопровождается какими-либо симптомами. Так, U.M. Iversen описал случай, когда рабдомиома была обнаружена у 38-летней женщины во время стандартного ежегодного осмотра гинеколога [10]. Опухоль располагалась во влагалище и представляла собой полиповидное образование 2 × 1 × 1 см. Образование было иссечено, и при его гистологическом исследовании были обнаружены клетки скелетной мускулатуры.

В представленном клиническом случае также имела место редчайшая форма генитальной рабдомиомы, единственным проявлением которой было собственно новообразование в области клитора, не причинявшее ребенку особого дискомфорта и не вызывавшее специфических симптомов, поскольку опухоль не нарушала функций мочевыделительной системы.

Сопоставляя все известные нам случаи, мы можем констатировать, что в детской гинекологии имеет место отказ от хирургического удаления рабдомиомы подобной локализации в силу возраста пациенток и доброкачественности опухоли. Однако при возникновении подобного образования дети должны наблюдаться консилиумом специалистов, в том числе гинекологом, урологом и онкологом.

Заключение

Этиопатогенез генитальной рабдомиомы до конца не изучен, поэтому делать выводы о причинах ее возникновения преждевременно. Однако всегда

следует помнить о рабдомиоме как возможном диагнозе при наличии опухолевидных образований у детей. Дальнейшее изучение и документирование подобных случаев, а также динамическое наблюдение за больными помогут точнее опреде-

лить биологическое поведение и прогноз рабдомиомы. 

Авторы заявляют об отсутствии явных и потенциальных конфликтов интересов, связанных с публикацией настоящей статьи.

Литература

1. Адамян Л.В., Сибирская Е.В., Богданова Е.А. и др. Доброкачественные опухоли и опухолевидные образования яичников у детей и подростков (обзор литературы). Проблемы репродукции. 2016; 22 (2): 73–77.
2. Steliarova-Foucher E., Colombet M., Ries L.A.G., et al. International incidence of childhood cancer, 2001–10: a population-based registry study. Lancet Oncol. 2017; 18 (6): 719–731.
3. World Health Organization (2021). CureAll framework: WHO global initiative for childhood cancer: increasing access, advancing quality, saving lives. World Health Organization // apps.who.int/iris/handle/10665/347370.
4. Goldblum J., Folpe A., Weiss S. Rhabdomyoma. Enzinger and Weiss's soft tissue tumors. Philadelphia, PA: Elsevier Saunders, 2014; 591–600.
5. Kapadia S.B., Barr F.G. Rhabdomyoma. In: C.D.M. Fletcher, K.K. Unni, F. Mertens, ed. World Health Organization Classification of Tumours: Pathology & Genetics: Tumours of Soft Tissue and Bone. Lyon, France: IARC Press, 2002; 142–145.
6. Sagar N., Mandal S., Khurana N., Kumar A. Cervical rhabdomyoma a rare entity: Case report with review of literature. Indian J. Pathol. Microbiol. 2020; 63: 467–169.
7. Huesmann S.T., Wiegand M., Barth T.F., et al. Case report and review of the literature of a rare entity of a uterine fibroid: a genital rhabdomyoma. Int. J. Gynecol. Pathol. 2021; 40 (1): 97–101.
8. Lu D.Y., Chang S., Cook H., et al. Genital rhabdomyoma of the urethra in an infant girl. Hum. Pathol. 2012; 43 (4): 597–600.
9. Carter R.L., McCarthy K.P., Al-Sam S.Z., et al. Malignant rhabdoid tumour of the bladder with immunohistochemical and ultrastructural evidence suggesting histiocytic origin. Histopathology. 1989; 14 (2): 179–190.
10. Iversen U.M. Two cases of benign vaginal rhabdomyoma. Case reports. APMIS. 1996; 104 (7–8): 575–578.

Rhabdomyoma of the Bladder and Clitoris in Gynecology of Children and Adolescents: a Rare Case in the Practice of Pediatric Gynecologists

L.V. Adamyan, PhD, Prof., Academician of RAS^{1,2}, Ye.V. Sibirskaya, PhD, Prof.^{3,4}, Yu.A. Kirillova³, L.G. Pivazyan², M.A. Loshkareva⁵, P.A. Dzhanoyan⁶, I.N. Skapenkov³, N.A. Nedochnikov³

¹ A.I. Yevdokimov Moscow State University of Medicine and Dentistry

² V.I. Kulakov National Medical Research Center for Obstetrics, Gynecology and Perinatology

³ Russian Children's Clinical Hospital of N.I. Pirogov Russian National Research Medical University

⁴ N.I. Pirogov Russian National Research Medical University

⁵ I.M. Sechenov First Moscow State Medical University

⁶ Novgorod State University named after Yaroslav the Wise

Contact person: Yelena V. Sibirskaya, elsibirskaya@yandex.ru

Rhabdomyoma is a benign neoplasm of skeletal muscle cells, which is divided into 2 categories: cardiac, as the most common variant of rhabdomyoma, and extracardiac, which make up only 2% of cases of all known tumors of this type. To date, isolated cases of this kind of benign neoplasms have been described and, at the present stage of the development of science, we do not have enough information about rhabdomyomas of extracardiac genesis. We have presented a clinical observation of a rather rare genital type of this tumor in a girl aged 1 year 2 months with localization in the bladder and in the clitoris. The patient underwent examination and treatment in the volume of cystoscopy and biopsy of the neoplasm sites, as a result of which a decision was made to refuse surgical treatment due to the age of the child, the benign nature of the neoplasm and the complex anatomical location. After analyzing the literature data and taking into account our own observations, we can conclude about the relatively favorable course of rhabdomyoma of such localization, given the nature of the tumor and the absence of discomfort for the patient. And also, we can conclude that it is important to further study and document such cases for the accumulation of clinical experience, early diagnosis and treatment of rhabdomyoma.

Key words: clinical case, rhabdomyoma, extracardiac rhabdomyoma, genital form, clitoral formation, bladder formation