

DOI: 10.32364/2618-8430-2023-6-2-145-148

Ахроматическая меланома влагалища. Редкое клиническое наблюдение

Н.А. Шевченко¹, В.В. Варясин¹, И.Г. Цидаева¹, О.В. Поликарпова¹, А.А. Аязова²¹ГБУЗ «ГКБ № 52 ДЗМ», Москва, Россия²ГБУЗ «МГОБ № 62 ДЗМ», Москва, Россия

РЕЗЮМЕ

Меланома — «королева злокачественных опухолей», она является одним из самых редких и чрезвычайно агрессивных видов рака, но в то же время самым известным. Термин «меланома» происходит от греческого слова *melas, melanos* — темный, черный. Однако существует беспигментный вариант меланомы. Меланома ассоциируется с заболеваниями кожи, однако может встречаться в любых органах и тканях: сосудистая и радужная оболочки глаза, урогенитальный тракт (вульва, влагалище, шейка матки, половой член), слизистая оболочка желудочно-кишечного тракта, мозговые оболочки, легкие и др. Связано это с тем, что во всех этих органах присутствуют меланоциты (пигментные клетки), из которых и развивается меланома.

Меланома влагалища, или «меланома слизистой оболочки», — очень редкое и агрессивное новообразование, составляющее менее 10% злокачественных новообразований женских половых путей и 0,3% всех меланом. Клинико-патологические особенности данной опухоли недостаточно изучены, методы диагностики скудны, оптимальный метод лечения не разработан, поэтому важно делиться опытом и клиническими наблюдениями по данному заболеванию. Представляем редкий и сложный случай данного заболевания — ахроматической меланомы влагалища.

КЛЮЧЕВЫЕ СЛОВА: меланома влагалища, ахроматическая меланома, новообразования, женщины, диагностика, лечение.

ДЛЯ ЦИТИРОВАНИЯ: Шевченко Н.А., Варясин В.В., Цидаева И.Г. и др. Ахроматическая меланома влагалища. Редкое клиническое наблюдение. *РМЖ. Мать и дитя.* 2023;6(2):145–148. DOI: 10.32364/2618-8430-2023-6-2-145-148.

Achromatic vaginal melanoma. A rare clinical report

N.A. Shevchenko¹, V.V. Varyasin¹, I.G. Tsidaeva¹, O.V. Polikarpova¹, A.A. Ayazova²¹City Clinical Hospital No. 52, Moscow, Russian Federation²Moscow City Oncological Hospital No. 62, Moscow, Russian Federation

ABSTRACT

Melanoma is "a queen of malignant tumors" and one of the most rare and aggressive types of cancer. At the same time, it is the most well-known malignant tumor. The word "melanoma" is derived from the Greek *melas, melanos* means "dark, black." However, there is also an amelanotic type of melanoma. Melanoma is associated with skin disorders, but can also occur in multiple organs and tissues: the choroid and iris, urogenital tract (vulva, vagina, uterine cervix, penis), mucous membrane of the gastrointestinal tract, meninges, lungs, etc. This is related to the fact that all these organs have melanocytes (pigment-producing cells) from which melanoma develops. Vaginal melanoma or "mucosal melanoma" is a very rare and aggressive neoplasm accounting for less than 10% of malignant tumors of female genital organs and 0.3% of all melanoma cases. Clinical and pathological characteristics of this tumor are understudied, diagnostic tools are scarce, and an optimal method of treatment has not been developed. Therefore, it is important to share experience and clinical reports on this disease. The authors present a rare and complicated case of the disease — achromatic vaginal melanoma.

KEYWORDS: vaginal melanoma, achromatic melanoma, neoplasms, women, diagnostics, treatment.

FOR CITATION: Shevchenko N.A., Varyasin V.V., Tsidaeva I.G. et al. Achromatic vaginal melanoma. A rare clinical report. *Russian Journal of Woman and Child Health.* 2023;6(2):145–148 (in Russ.). DOI: 10.32364/2618-8430-2023-6-2-145-148.

ВВЕДЕНИЕ

Меланома влагалища, или меланома слизистой оболочки, — очень редкое и агрессивное новообразование, составляющее менее 10% злокачественных новообразований женских половых путей и 0,3% всех меланом [1, 2]. Источником меланомы влагалища являются меланоциты, расположенные в эпителии слизистой оболочки влагалища, которые можно обнаружить в базальной части эпидермиса в виде эмбриологических остатков клеток нервного гребня у 3% здоровых женщин [3, 4].

По данным ФГБУ «НМИЦ онкологии им Н.Н. Петрова» Минздрава России, за период с 1978 по 2019 г. зарегистри-

ровано всего 22 случая меланом нижнего женского полового тракта: 9 — вульвы, 11 — влагалища, 2 — шейки матки [1]. В основном меланома влагалища диагностируется у женщин в постменопаузе. Прогноз крайне неблагоприятный — пятилетняя выживаемость пациенток с меланомой влагалища колеблется от 13 до 32,3%, что отчасти связано с поздним выявлением данного заболевания [5, 6].

Прежде чем выставить диагноз первичной меланомы нетипичной локализации, необходимо исключить первичную опухоль кожи с метастазированием.

При осмотре кожи и слизистых следует учитывать критерии, указывающие на подозрительные меланоцитарные

новообразования (правило ABCDE): А (асимметрия), В (неровные границы), С (неоднородный цвет), D (диаметр 5 мм и более), Е (изменения образования). Также следует провести поиск пигментированного образования, не похожего на другие.

Меланома влагалища макроскопически проявляется в виде пигментированной бляшки, язвы или полиповидного образования, обычно расположенного на передней стенке влагалища, чаще в нижней трети, и клинически проявляется кровотечением и изъязвлением [7, 8]. Большинство меланом влагалища пигментированы, менее 10% являются беспигментными (ахроматическими). Отсутствие пигмента меланина при первичной меланоме влагалища и наличие смешанной гистологической картины создают диагностическую трудность и могут привести к ошибочному диагнозу [9].

Согласно клиническим рекомендациям Министерства здравоохранения «Меланома кожи и слизистых оболочек»¹ на первом этапе для определения толщины опухоли рекомендовано использовать эксцизионную биопсию пигментной образования с отступом от видимого края пигментной опухоли не более 0,5 см (приемлемый отступ 0,1–0,3 см). В случае подтверждения диагноза меланомы, в зависимости от гистологических характеристик, рубец после биопсии иссекается с большим отступом от края опухоли в сроки 4–8 нед. Выбор хирургического отступа зависит от толщины опухоли на основании патологоанатомического заключения. В настоящее время для улучшения отдаленных результатов лечения и профилактики рецидивов опухоли при уже установленной стадии рекомендуется выполнять следующие отступы: 0,5 см для меланомы *in situ*; 1 см при толщине опухоли по Бреслоу ≤ 2 мм; 2 см при толщине опухоли > 2 мм [10].

Представляем редкий и сложный случай данного заболевания — ахроматической меланомы влагалища.

КЛИНИЧЕСКОЕ НАБЛЮДЕНИЕ

Пациентка С., 58 лет, поступила в отделение гинекологии ГБУЗ «ГКБ № 52 ДЗМ» в сентябре 2022 г. в экстренном порядке с кровотечением, выставлен диагноз: «Аномальное маточное и влагалищное кровотечение неуточненное (N93.9)». При сборе анамнеза заболевания выяснено, что данные жалобы беспокоили пациентку полтора месяца. В день госпитализации впервые обратилась за медицинской помощью. При гинекологическом осмотре по задней стенке нижней трети влагалища образование бледно-розового цвета размерами 10×10 мм, с изъязвленной верхушкой, кровоточащей и распадающейся при контакте. Основание образования с гладкой поверхностью. При кольпоскопии: по задней стенке влагалища определяется образование неправильной формы с неровными краями, грубым ацетобелым эпителием с кровоподтеками, выполнен мазок-отпечаток с изъязвленного участка новообразования.

При сборе соматического и гинекологического анамнеза факторов риска развития онкологического заболевания не выявлено. Росла и развивалась нормально. Менструации с 14 лет. В анамнезе одни самопроизвольные роды без осложнений в 1986 г. После родов диагностирована эрозия шейки матки, в связи с чем проводилась диатермокоагу-

ляция. Также был выставлен диагноз «миома матки». Наблюдалась в женской консультации по месту жительства. Около 10 лет у гинеколога не наблюдалась. В 2015 г. пациентка обратилась за медицинской помощью в связи с появлением кровотечения из половых путей, диагностирована миома матки больших размеров. Пациентке выполнена пангистерэктомия лапаротомным доступом без придатков. Новообразований вульвы и влагалища выявлено не было. В период с 2015 по 2022 г. жалоб не было, у гинеколога регулярно не наблюдалась.

При поступлении кожные покровы и слизистые осмотрены по правилу ABCDE — подозрительных новообразований не выявлено. В проведенных инструментальных (ультразвуковое исследование органов малого таза, компьютерная томография органов грудной клетки) и лабораторных (клинический и биохимический анализы крови, коагулограмма) исследованиях отклонения от нормы не получено. Учитывая экстренную госпитализацию, других дополнительных исследований не проводилось. С помощью скальпеля пациентке выполнено удаление новообразования влагалища (эксцизионная биопсия) с отступом на 3 мм от края новообразования. Раневая поверхность ушита непрерывным швом. Послеоперационный период протекал без особенностей. На 1-е сутки после операции пациентка выписана под наблюдение гинекологом по месту жительства до получения результатов гистологического исследования.

По цитологическому заключению: в мазках-отпечатках полиморфный клеточный состав был представлен клетками промежуточного клеточного типа с признаками злокачественности, клетками с большим количеством цитоплазмы с базофилией и местами с вакуолями, ядра полиморфные с внутриядерными включениями, встречались двуядерные клетки, уродливые, гигантские и в отдельных клетках цитоплазматические гранулы пигмента (рис. 1). Заключение по мазкам: злокачественное новообразование нейроэндокринной дифференцировки, меланома?

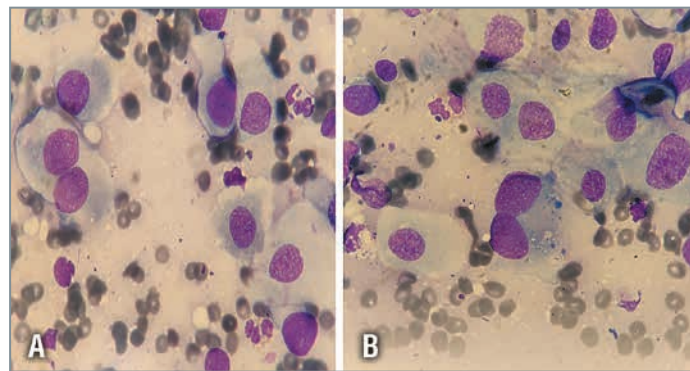


Рис. 1. Цитологическое исследование мазка-отпечатка новообразования. Окраска по Паппенгейму. ×400.

А — клетки меланомы, в том числе двуядерная «зеркальная» клетка с наличием пылевидного пигмента и краевой базофилии цитоплазмы, с гипертрофированными нуклеолами; В — клетки меланомы, в том числе двуядерная «зеркальная» клетка с гранулами пигмента и краевой базофилией цитоплазмы

Fig. 1. Impression cytology of the neoplasm: Papanicolaou staining, ×400.

А — melanoma cells, including a cell with double mirror image nuclei, containing dust-like pigment and basophilic cytoplasm in marginal zone, with nucleolar hypertrophy; В — melanoma cells, including a cell with double mirror image nuclei, containing pigment granules and basophilic cytoplasm in marginal zone

¹ Министерство здравоохранения Российской Федерации. Клинические рекомендации. Меланома кожи и слизистых оболочек. 2022. (Электронный ресурс.) URL: https://cr.minzdrav.gov.ru/schema/546_1 (дата обращения: 15.01.2023).

Гистологические препараты были консультированы в патоморфологической лаборатории ГБУЗ «МГОБ № 62 ДЗМ». В контрольном гистологическом препарате, окрашенном гематоксилином и эозином, представлен фрагмент фиброзной стромы с опухолью в виде солидных полей эпителиоидных и, местами, вытянутых клеток с заметной цитоплазмой, овоидными ядрами с видимым ядрышком, 5 митозов на 1 мм² опухоли (рис. 2). В крае препарата слизистая оболочка влагалища с пролиферацией меланоцитов и признаками атипии на границе базального слоя с дермой. Опухоль с невыраженной лимфоидной инфильтрацией, скоплениями гранулоцитов, очаговой конденсацией по периферии сосудов, без содержания пигмента.

Результаты иммуногистохимического исследования:

- Vimentin: выраженная диффузная цитоплазматическая реакция в опухолевых клетках, что в том числе характерно для меланомы;
- Pan Cytokeratin, CD45: негативная реакция в опухолевых клетках, что исключает эпителиальную природу опухоли и гемобластозы;
- S-100: выраженная диффузная ядерная цитоплазматическая реакция в опухолевых клетках, что характерно для меланомы;
- Melan A, HMB-45: выраженная цитоплазматическая реакция в опухолевых клетках, что также характерно для меланомы.

Таким образом, морфологическая картина и иммунофенотип опухоли соответствовали меланоме с поражением стенки влагалища.

После верификации диагноза пациентка была направлена в больницу онкологического профиля, где проведены иссечение послеоперационного рубца с отступом 2 см, а также биопсия сторожевых лимфоузлов с двух сторон. При гистологическом исследовании диагноз подтвержден. В краях резекции опухолевые клетки не обнаружены, поражения лимфоузлов не выявлено. Учитывая отсутствие отдаленных метастазов по результатам дообследования и гистологического заключения, проведение адьювантной лучевой терапии не показано. В связи с этим пациентке рекомендовано наблюдение онкологом по месту жительства.

ОБСУЖДЕНИЕ

Меланома влагалища является редким злокачественным новообразованием с агрессивным течением, поздней выявляемостью и неблагоприятным прогнозом [1–3, 6], как и показано в нашем клиническом примере. Заподозрить меланому до клинических проявлений крайне сложно, они проявляются уже на поздних стадиях заболевания, что также демонстрирует наше клиническое наблюдение.

Кроме того, клиничко-патологические особенности данной опухоли недостаточно изучены, методы диагностики скудны, оптимальный метод лечения не разработан. В Российской Федерации крупные исследования, посвященные этой локализации, не описаны [10]. На первый план борьбы с данным заболеванием выходит самодиагностика: с пациентами необходимо проводить просветительные беседы о необходимости самообследования и обращения к врачу при выявлении любых новообразований кожи и слизистых. Диагностический алгоритм врачей амбулаторного звена должен быть направлен на полный фи-

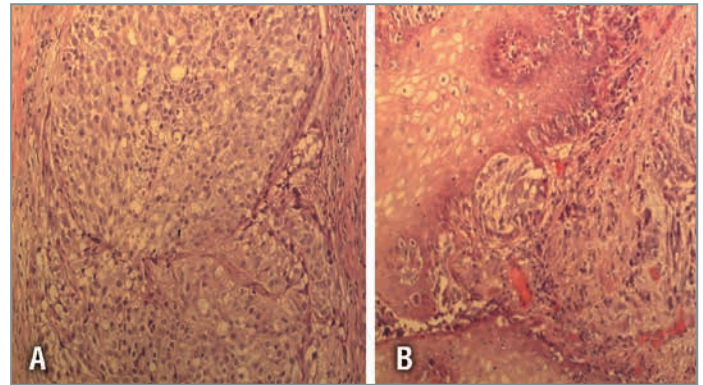


Рис. 2. Гистологические препараты слизистой оболочки пациентки. Окраска гематоксилином и эозином. × 200.

A — опухолевые клетки преимущественно типа эпителиоидных, с клеточным и ядерным полиморфизмом; B — пролиферация меланоцитов на границе базального слоя с дермой

Fig. 2. Histological slides of patient's vaginal mucosa. H&E staining. ×200.

A — tumor cells, predominantly of epithelioid type, with cell and nuclear polymorphism; B — proliferation of melanocytes at the border between the basal layer and the dermis

зикальный осмотр пациентов, подробный сбор анамнеза, а также проведение дополнительных методов обследования и подключение смежных специалистов при подозрении на меланому.

ЗАКЛЮЧЕНИЕ

Представленный клинический пример редкой формы меланомы влагалища указывает на важность регулярного наблюдения гинекологом и другими смежными специалистами. Преемственность в деятельности врачей амбулаторного и стационарного звеньев увеличивает возможность выявления онкологических заболеваний на ранних стадиях, что, в свою очередь, снижает риск неблагоприятных исходов.

Литература

1. Agarwal P., Kaushal M. Cytology of primary vaginal melanoma: An unusual report on fine needle aspiration. *Diagn Cytopathol.* 2017;45(3):252–256. DOI: 10.1002/dc.23637.
2. Höhn A.K., Brambs C.E., Hiller G.G.R. et al. 2020 WHO Classification of Female Genital Tumors. *Geburtshilfe Frauenheilkd.* 2021;81(10):1145–1153. DOI: 10.1055/a-1545-4279.
3. Gökaslan H., Şişmanoğlu A., Pekin T. et al. Primary malignant melanoma of the vagina: a case report and review of the current treatment options. *Eur J Obstet Gynecol Reprod Biol.* 2005;121(2):243–248. DOI: 10.1016/j.ejogrb.2004.11.048.
4. Nobbenhuis M.A., Lalondrelle S., Larkin J., Banerjee S. Management of melanomas of the gynaecological tract. *Curr Opin Oncol.* 2014;26(5):508–513. DOI: 10.1097/CCO.000000000000104.
5. Puri S, Asotra S. Primary vaginal malignant melanoma: A rare entity with review of literature. *J Cancer Res Ther.* 2019;15(6):1392–1394. DOI: 10.4103/jcrt.JCRT_893_15.
6. Сафронова К.В., Артемьева А.С., Сидорук А.А. и др. Меланома нижнего женского тракта (вульвы, влагалища и шейки матки): обзор литературы и собственные наблюдения. *Опухоли женской репродуктивной системы.* 2019;15(3):44–53. DOI: 10.17650/1994-4098-2019-15-3-44-53.
7. Марочко А.Ю., Винникова Л.Р., Цекатунов Д.А. и др. Первичная меланома влагалища. клинический случай. *Дальневосточный медицинский журнал.* 2018;4:79–81.

8. Tacastacas J.D., Bray J., Cohen Y.K. et al. Update on primary mucosal melanoma. *J Am Acad Dermatol.* 2014;71(2):366–375. DOI: 10.1016/j.jaad.2014.03.031.
9. Piura B. Management of primary melanoma of the female urogenital tract. *Lancet Oncol.* 2008;9(10):973–981. DOI: 10.1016/S1470-2045(08)70254-7.
10. Ганцев Ш.Х., Меньшиков К.В. Меланома вульвы. Обзор литературы. Поволжский онкологический вестник. (Электронный ресурс.) URL: <http://oncovestnik.ru/archive/2020/2020-3/melanoma-vulvy-obzor-literatury/> (дата обращения: 12.01.2023).

References

1. Agarwal P., Kaushal M. Cytology of primary vaginal melanoma: An unusual report on fine needle aspiration. *Diagn Cytopathol.* 2017;45(3):252–256. DOI: 10.1002/dc.23637.
2. Höhn A.K., Brambs C.E., Hiller G.G.R. et al. 2020 WHO Classification of Female Genital Tumors. *Geburtshilfe Frauenheilkd.* 2021;81(10):1145–1153. DOI: 10.1055/a-1545-4279.
3. Gökaslan H., Şişmanoğlu A., Pekin T. et al. Primary malignant melanoma of the vagina: a case report and review of the current treatment options. *Eur J Obstet Gynecol Reprod Biol.* 2005;121(2):243–248. DOI: 10.1016/j.ejogrb.2004.11.048.
4. Nobbenhuis M.A., Lalondrelle S., Larkin J., Banerjee S. Management of melanomas of the gynaecological tract. *Curr Opin Oncol.* 2014;26(5):508–513. DOI: 10.1097/CCO.000000000000104.
5. Agarwal P., Kaushal M. Cytology of primary vaginal melanoma: An unusual report on fine needle aspiration. *Diagn Cytopathol.* 2017;45(3):252–256. DOI: 10.1002/dc.23637.
6. Safronova K.V., Artemyeva A.S., Sidoruk A.A. et al. Melanoma of the lower female genital tract (vulva, vagina, and cervix): literature review and own cases. *Opuholi zhenskoy reproduktivnoy systemy=Tumors of female reproductive system.* 2019;15(3):44–53 (in Russ.). DOI: 10.17650/1994-4098-2019-15-3-44-53.
7. Marochko A.Yu., Vinnikova L.R., Tsekaturunov D.A. et al. Primary melanoma of the vagina. clinical case. *Dal'nevostochnyj medicinskij zhurnal.* 2018;4:79–81 (in Russ.).
8. Tacastacas J.D., Bray J., Cohen Y.K. et al. Update on primary mucosal melanoma. *J Am Acad Dermatol.* 2014;71(2):366–375. DOI: 10.1016/j.jaad.2014.03.031.
9. Piura B. Management of primary melanoma of the female urogenital tract. *Lancet Oncol.* 2008;9(10):973–981. DOI: 10.1016/S1470-2045(08)70254-7.
10. Gantsev Sh.Kh., Menshikov K.V. Vulvar melanoma. Literature review. *Volga Oncological Bulletin.* (Electronic resource.) URL: <http://oncovestnik.ru/archive/2020/2020-3/melanoma-vulvy-obzor-literatury/> (access date: 12.01.2023) (in Russ.).

СВЕДЕНИЯ ОБ АВТОРАХ:

Шевченко Николай Алексеевич — к.м.н., заведующий отделением гинекологии ГБУЗ «ГКБ № 52 ДЗМ»; 123182, Россия, г. Москва, ул. Пехотная, д. 3; ORCID iD 0000-0001-5869-367X.

Варясин Валерий Викторович — к.м.н., заведующий патологоанатомическим отделением ГБУЗ «ГКБ № 52 ДЗМ»; 123182, Россия, г. Москва, ул. Пехотная, д. 3; ORCID iD 0000-0003-1136-6203.

Цидаева Ирина Геннадьевна — к.м.н., врач клинической лабораторной диагностики высшей квалификационной категории клинко-диагностической лаборатории № 1 ГБУЗ «ГКБ № 52 ДЗМ»; 123182, Россия, г. Москва, ул. Пехотная, д. 3.

Поликарпова Ольга Валентиновна — врач акушер-гинеколог второй квалификационной категории отделения гинекологии ГБУЗ «ГКБ № 52 ДЗМ»; 123182, Россия, г. Москва, ул. Пехотная, д. 3; ORCID iD 0000-0001-9060-3005.

Аязова Анастасия Александровна — врач-патологоанатом высшей квалификационной категории ГБУЗ «МГОБ № 62 ДЗМ»; 125130, Россия, г. Москва, Старопетровский пр-д, д. 6; ORCID iD 0009-0003-9185-8036.

Контактная информация: Гришина Елена Евгеньевна, e-mail: eyelena@mail.ru.

Прозрачность финансовой деятельности: никто из авторов не имеет финансовой заинтересованности в представленных материалах или методах.

Конфликт интересов отсутствует.

Статья поступила 02.02.2023.

Поступила после рецензирования 01.03.2023.

Принята в печать 27.03.2023.

ABOUT THE AUTHORS:

Nikolay A. Shevchenko — C. Sc. (Med.), Head of the Gynecology Department, City Clinical Hospital No. 52; 3, Pekhonnaya str., Moscow, 123182, Russian Federation; ORCID iD 0000-0001-5869-367X.

Valery V. Varyasin — C. Sc. (Med.), Head of the Pathology Department, City Clinical Hospital No. 52; 3, Pekhonnaya str., Moscow, 123182, Russian Federation; ORCID iD 0000-0003-1136-6203.

Irina G. Tsidaeva — C. Sc. (Med.), physician of clinical laboratory diagnostics of the highest qualification category, Clinical and Diagnostic Laboratory No. 1, City Clinical Hospital No. 52; 3, Pekhonnaya str., Moscow, 123182, Russian Federation.

Olga V. Polikarpova — obstetrician-gynecologist of the second qualification category, Gynecology Department, City Clinical Hospital No. 52; 3, Pekhonnaya str., Moscow, 123182, Russian Federation; ORCID iD 0000-0001-9060-3005.

Anastasiya A. Ayazova — pathologist of the highest qualification category, Moscow City Oncological Hospital No. 62; 6, Staropetrovsky pass., Moscow, 125130, Russian Federation; ORCID iD 0009-0003-9185-8036.

Contact information: Elena E. Grishina, e-mail: eyelena@mail.ru.

Financial Disclosure: no authors have a financial or property interest in any material or method mentioned.

There is no conflict of interests.

Received 02.02.2023.

Revised 01.03.2023.

Accepted 27.03.2023.