Случай из практики. Миксома гортани

О.А. Саприна, Г.В. Унгиадзе, М.А. Кропотов, А.Р. Карселадзе
НИИ клинической онкологии ФГБУ «РОНЦ им. Н.Н. Блохина» РАМН, Москва

Контакты: *Оксана Александровна Саприна isabekian@mail.ru*

Миксома — доброкачественная опухоль соединительно-тканного происхождения. Миксомы локализуются во всех органах, но крайне редко в области головы и шеи, в мировой литературе описано всего несколько случаев. По данным авторов, эти опухоли демонстрировали доброкачественное клиническое течение с тенденцией к рецидивированию и ассоциированы с фиброзными дисплазиями.
В настоящей статье представлен клинический случай миксомы гортани.

Ключевые слова: *миксома, гортань*

Laryngeal myxoma: Anecdotal case

O.A. Saprina, G.V. Ungiadze, M.A. Kropotov, A.R. Karseladze
Research Institute of Clinical Oncology, N.N. Blokhin Russian Cancer Research Center,
Russian Academy of Medical Sciences, Moscow

Myxoma is a benign tumor of connective tissue. Myxomas are located in all organs, but very rarely in the head and neck area; a few cases of their involvement have been reported in the world literature. According to the authors' data, these tumors have demonstrated a benign clinical course with a recurring trend and they are associated with fibrous dysplasias.
The paper presents a case of a laryngeal myxoma.

Key words: *myxoma, larynx*

Миксома — доброкачественная опухоль соединительно-тканного происхождения. Различают первичные и вторичные миксомы. Первые, по мнению большинства авторов, возникают из остатков эмбриональной соединительной ткани или из зрелой, вновь приобретшей черты эмбриональной. Вторые являются результатом слизистого превращения соединительно-тканных опухолей — фибром, липом, хондром и т. п. Миксомы локализуются во всех органах, но чаще на конечностях по ходу нервных стволов, в подкожной и межмышечной клетчатке, в области пупка, брыжейке, стенках мочевого пузыря, сердце. Органы головы и шеи поражаются крайне редко, в мировой литературе описано несколько случаев [1–9]. По данным авторов, эти опухоли демонстрировали доброкачественное клиническое течение с тенденцией к рецидивированию и ассоциированы с фиброзными дисплазиями.

Мы приводим клинический случай лечения миксомы гортани.

Больная Б., 36 лет, *обратилась в поликлинику НИИ клинической онкологии ФГБУ «РОНЦ им. Н.Н. Блохина» РАМН 05.07.2009 с диагнозом «новообразование гортани».*

Из анамнеза известно, что пациентка считает себя больной в течении 1,5 лет, когда появились жалобы на осиплость; в связи с появлением одышки при физической нагрузке обратилась в РОНЦ для консультации.

При фиброларингоскопии выявлена опухоль гортани, исходящая из правой голосовой складки, размером 0,8 × 1,0 см, плотной консистенции, покрытая гладкой слизистой оболочкой белесовато-розового цвета, сужающая просвет голосовой щели. Заключение: доброкачественная опухоль гортани. На рис. 1 представлены данные фиброларингоскопии.

При компьютерной томографии (КТ) гортани в подскладочном отделе гортани, смещая правую голосовую складку вверх и деформируя ее, определяется объемное образование размером 1,2 × 0,6 см, которое тесно прилежит к перстневидному и щитовидному хрящам, без признаков их деструкции (рис. 2).

Неоднократно производился забор материала на цитологическое и гистологическое исследование, однако верифицировать диагноз не удалось. По данным дополнительных методов обследования поражение других органов не выявлено.

Учитывая отсутствие верификации диагноза, пациентке 30.07.2009 произведена ларингофиссура, удаление опухоли в пределах здоровых тканей со срочным гистологическим исследованием, при котором выявлено, что в подслизистом слое отмечается плотная лимфоидная инфильтрация, в глубоких отделах подслизистого слоя сливающиеся узелки миксоидного вида ткани с рассеянными опухолевыми клетками с эксцентрично расположенными ядрами и обильной цитоплазмой, лежащими среди миксоидного матрикса. С достоверностью дифференцировать эмбриональную рабдомиосаркому, плексиформную нейрофиброму и слизеобразующую аденокарциному по срочным препаратам невозможно, слизистая

Рис. 1. *Опухоль гортани (по данным фиброларингоскопии)*

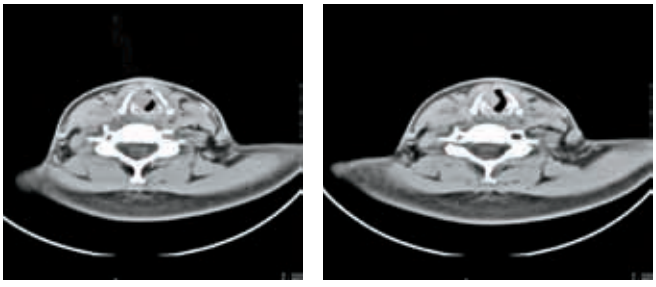

Рис. 2. *КТ гортани*

оболочка атрофична. Учитывая ограниченное поражение органа, отсутствие поражения хрящевой ткани произведена резекция гортани в объеме удаления опухоли в пределах здоровых тканей. Послеоперационный период протекал гладко. Плановое гистологическое исследование операционного материала № 2010/26024 показало: кусочек атрофичной слизистой с плотной лимфоидной инфильтрацией с формированием лимфоидных фолликулов с центрами размножения и фиброзом подслизистого слоя, среди которых отмечается узелок миксоидной ткани из звездчатых клеток с кровоизлияниями и кусочек гиперплазированнго лимфатического узла по фолликулярному типу. Кусочки гиперплазированного лимфатического узла и атрофичной слизистой оболочки с единичными подслизистыми железами и плотной лимфоидной инфильтрацией с формированием фолликулов, между которыми отмечается мелкоузловой рост опухоли миксоидного строения из звездчатых и вытянутых клеток. Заключение: из-за очень малого количества материала миксоидной опухоли и ее деформации при срочном исследовании с достоверностью определить характер опухоли (доброкачественная — например, фрагмент смешанной опухоли (плеоморфной аденомы) или злокачественная (например, миксоидная липосаркома, рабдомиосаркома) и ее гистогенез невозможно. Рекомендуется иммуногистохимическое исследование.

Данные иммуногистохимического исследования: среди скоплений лимфоидных фолликулов определяется очаг миксоматоза с минимальным содержанием сосудов, среди которых определяются звездчатой и веретенообразной формы клетки, формирующие синтициальные структуры. Митотические фигуры не определяются. При окраске на слизь подтверждается ее внеклеточный характер. Опухолевые клетки положительно реагируют только на виментин. Реакции на мышечные маркеры, S-100, CD-68, C-Kit, CK-14, ЭМА, кальдесмон, кальпонин отрицательны. Индекс метки на Ki-67 крайне низкий (1%). Представленные результаты свидетельствуют о миксоме гортани. Учитывая радикальность выполненного хирургического вмешательства, пациентка была выписана под динамическое наблюдение.

В настоящее время наблюдается более 2,5 лет без признаков прогрессирования болезни. При контрольном обследовании от 15.03.2012 по данным фиброларингоскопии: слизистая оболочка гортани гладкая, блестящая. По нижней поверхности и свободному краю правой голосовой складки определяется послеоперационный рубец. При фонации обе половины гортани подвижны. Данных за рецидив не получено.

Пациентка чувствует себя удовлетворительно, жалоб не предъявляет, осиплости нет, реабилитирована.

Обсуждение

Миксома — доброкачественная опухоль мезенхимального происхождения. В области головы и шеи чаще всего опухоль поражает нижнюю и верхнюю челюсти [1]. При поражении костей отмечается выраженный инфильтративный характер, что приводит к деструкции и деформации лицевого скелета [2]. Описаны случаи поражения нескольких областей, таких как ротоглотка и гортаноглотка [4]. Дисфония является основной жалобой пациентов с миксомой гортани, при распространенных опухолях возможны обструкции дыхательных путей, что требует срочной трахеостомии [5]. Дифференциальную диагностику необходимо проводить между миксоидным дегенеративным полипом, высокодифференцированной липосаркомой и хондросаркомой. Для подтверждения диагноза необходимо выполнение иммуногистологического исследования [6]. Хирургический метод является основным в лечении данной патологии и, как правило, используется микроларингеальная техника. Однако основным условием является удаление опухоли в пределах здоровых тканей, что позволяет снизить риск рецидивирования [1–3].

Вывод

Описанный случай и представленное нами наблюдение демонстрирует крайне редко встречающийся вид опухоли, отражает возможность и целесообразность выполнений органосохранных радикальных операций с удовлетворительными отдаленными результатами.

ЛИТЕРАТУРА

1. Nakamura A., Iguchi H., Kusuki M. et al. Laryngeal myxoma. Acta Otolaryngol 2007 Jun;18:1–3.
2. Deron P.B., Nikolovski N., den Hollander J.C. et al. Myxoma of the maxilla: a case with extremely aggressive biologic behavior. Head Neck 1996;18:459–64.
3. Hadley J., Gardiner Q., Dilkes M. et al. Myxoma of the larynx: A case report and a review of the literature. J Laryngol Otol 1994;108:811–2.
4. Ayache S., Chatelain D., Tramier B. et al. Oropharyngeal and hypopharyngeal myxoma: case report and literature review. J Laryngol Otol 2007 May;121(5):e5.
5. Kim K.M., Kim S.C., Jeong H.J. et al. Myxoma: life-threatening benign nonepithelial tumor of the larynx. Yonsei Med J 1997;38:187–9.
6. Idrees M.T., Hessler R., Terris D. et al. Unusual polypoid laryngeal myxoma. Mt Sinai J Med 2005 Jul;72:282–4.
7. Ali S., MacDougall G., Wallace W.A. Myxoma-rare laryngeal presentation. The Internet Journal of Otorhinolaryngology 2009;11(1).
8. Sena T., Brady M.S., Huvos A.G. et al. Laryngeal myxoma. Arch Otolaryngol Head Neck Surg 1991 Apr;117(4):430–2.
9. Tsunoda K., Nosaka K., Housui M. et al. A rare case of laryngeal myxoma. J Laryngol Otol 1997 Mar;111(3): 271–3.