

УДК 616-006.3

**КЛИНИКО-МОРФОЛОГИЧЕСКАЯ ХАРАКТЕРИСТИКА РЕДКИХ СЛУЧАЕВ
ПЕКОМ**

Мельникова М.В.

Лечебный факультет, 6 курс, 4 группа, кафедра патологической анатомии
ФГБОУ ВО Московский государственный медико-стоматологический университет
имени А.И. Евдокимова

Научный руководитель: ассистент кафедры патологической анатомии Журавлева А.В.

CLINICAL AND MORPHOLOGICAL DIAGNOSTICS OF RARE CASES OF PECOMAS

Melnikova M.V.

Neoplasms with perivascular epithelioid cell differentiation (PEComas) are mesenchymal tumours of various localization composed of distinctive cells that show a focal association with blood vessel walls and usually express melanocytic and smooth-muscle markers. PEComas are markedly more frequent in females than males (female to male ratio, 6 : 1). The aim of the study was to determine clinical and morphological aspects of PEComas diagnostics and to present 2 cases of angiomylipomas of rare localisation, based on the material from CMC of MSUMD named after A. I. Evdokimov. The obtained data accords with data of world scientific literature.

Ключевые слова: пекома, мезенхимальная опухоль, различная локализация, клинико-морфологическая характеристика, редкие случаи, ресома, mesenchymal tumor, different localization, clinical and morphological characteristics, rare case

Актуальность: Пекомы – мезенхимальные опухоли различных локализаций с периваскулярной эпителиоидноклеточной дифференцировкой, характеризующихся коэкспрессией маркеров меланоцитарной и гладкомышечной дифференцировки. Заболевание регистрируется преимущественно у женщин и может локализоваться в любом органе, но чаще обнаруживается в желудочно-кишечном тракте, ретроперитонеальном пространстве и матке [1, 2]. Течение опухолей преимущественно доброкачественное, однако в 10-15% случаев возможны местные рецидивы, в 20% случаев - метастазы, у 10% пациентов наблюдается летальный исход [3]. В мировой литературе описано только 16 случаев пеком носовой полости и 3 случая пеком основания черепа [4].

Цели и задачи: определить клинико-морфологические аспекты диагностики и представить клинические случаи пеком носовой полости и основания черепа по материалам КМЦ МГМСУ им. А. И. Евдокимова.

Материалы и методы: В исследование включены 2 пациента (мужчины, возраст 45÷69, средний возраст 57 лет), проходивших лечение в КМЦ МГМСУ им. А. И. Евдокимова в 2018 году. Пациенту П. Н., 69 лет, выполнено оперативное вмешательство по поводу образования полости носа, пациенту К. А., 45 лет, – по поводу образования сосудистой оболочки головного мозга крыла основной кости справа. Ткань опухоли фиксировали в растворе 10% нейтрального буферного формалина в условиях стандартной проводки, затем заключали в парафин. После депарафинирования производилось окраска срезов растворами гематоксилина и эозина с последующим изучением на светооптическом уровне - микроскоп Axio Lab 1 Zeiss. Гистологические заключения формулировали в соответствии с «Классификацией опухолей мягких тканей и костей» 2013 года. Морфологическими критериями включения были гистологически подтвержденные случаи пеком.

Результаты: При проведении патологоанатомического исследования операционного материала пациента П. Н., 69 лет, был обнаружен опухолевый узел, покрытый многослойным плоским эпителием и образованный комплексами толстостенных кровеносных сосудов с гиалинозом стенки и выраженной пролиферацией эндотелия, среди которых - дольки зрелой жировой ткани, разделенные септами пролиферирующих гладкомышечных клеток, что соответствует гистологической характеристике пекомы. Микроскопическое исследование операционного материала пациента К. А., 45 лет, показало, что опухолевая ткань была представлена комплексами сосудов капиллярного типа и толстостенными кровеносными сосудами с гиалинозом стенки и выраженной пролиферацией эндотелия с выраженным полиморфизмом, с периваскулярными муфтами из пролиферирующих гладкомышечных клеток, среди которых располагаются клетки зрелой жировой ткани, что характерно для морфологической картины ангиомиолипомы (пекомы).

Выводы: в рутинной практике гистологического исследования диагноз пекомы может быть установлен на основании изолированной оценки гистологических препаратов, окрашенных гематоксилином и эозином. Редкость пеком не позволяет с достаточной уверенностью определить их прогноз, а потому требуется дальнейшее тщательное динамическое наблюдение пациентов независимо от потенциала опухоли и дальнейшее изучение данных новообразований.

СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ:

1. WHO/IARC classification of tumours of soft tissue and bone, 4th edition Edited by Fletcher CDM, Bridge JA, Hogendoorn PCW, Mertens F; ISBN (PDF) 978-92-832-4491-2
2. И.В. Нечушкина, А.И. Карсладзе; Пекомы. Обзор литературы и клиническое наблюдение; Саркомы костей, мягких тканей и опухоли кожи № 2–2016, с.32-43

3. Practical soft tissue pathology : a diagnostic approach / [edited by] Jason L. Hornick;
Second edition, Philadelphia, PA : Elsevier, 2019, ISBN 9780323497145
4. Leavers, B., Earls, P., & Harvey, R. (2012). Sinonasal Perivascular Epithelioid Cell Tumor:
Benign or Malignant Neoplasm? American Journal of Rhinology & Allergy, 26(3), 213–
217. <https://doi.org/10.2500/ajra.2012.26.3760>