

## ЛЕКЦИИ И ОБЗОРЫ / LECTURES AND REVIEWS

УДК 616-006.31

<http://dx.doi.org/10.62546/3034-1477-2024-2-4-17-25>

### АГРЕССИВНАЯ АНГИОМИКСОМА МЯГКИХ ТКАНЕЙ МАЛОГО ТАЗА. ОБЗОР ЛИТЕРАТУРЫ

<sup>1,2</sup>М.Д. Будурова, <sup>1</sup>В.С. Трифанов, <sup>1</sup>В.В. Копылов, <sup>1</sup>М.А. Черниченко, <sup>1</sup>Н.Н. Волченко, <sup>1</sup>М.П. Мазурова

<sup>1</sup>Московский научно-исследовательский онкологический институт им. П. А. Герцена —

ФГБУ «Национальный медицинский исследовательский центр радиологии» Минздрава России;

Россия, 125284, Москва, 2-й Боткинский проезд, д. 3

<sup>2</sup>ФГБОУ ВО «Московский государственный медико-стоматологический университет им. А. И. Евдокимова»

Минздрава России; кафедра онкологии ФДПО; Россия, 127473, Москва, ул. Делегатская, д. 20, стр. 1

**Контакты:** Будурова Марина Дмитриевна, e-mail: [m.budurova@rambler.ru](mailto:m.budurova@rambler.ru)

#### Аннотация

Агрессивная ангиомиксوما мягких тканей в области таза (ААМ — Aggressive angiomyxoma) — чрезвычайно редкое новообразование, которое развивается преимущественно у женщин репродуктивного возраста. ААМ могут возникать в любом возрасте с характерным солидным инфильтративным типом роста. ААМ описаны как доброкачественные новообразования с промежуточным злокачественным потенциалом, так как возможно развитие локального рецидива. В трех случаях описано отдаленное метастазирование ААМ. Радикальное хирургическое вмешательство является основным методом лечения. Применяется гормонотерапия перед операцией при высоком риске выполнения высокотравматичного вмешательства, после нерадикального хирургического лечения ААМ, при риске развития рецидива, неоперабельной ААМ.

**КЛЮЧЕВЫЕ СЛОВА:** агрессивная ангиомиксوما мягких тканей области таза, седалищно-ректальная ямка (IRF)

**Для цитирования:** Будурова М.Д., Трифанов В.С., Копылов В.В., Черниченко М.А., Волченко Н.Н., Мазурова М.П. Агрессивная ангиомиксوما мягких тканей малого таза. Обзор литературы // *Клинический случай в онкологии*. 2024. Т. 2, № 4. С. 17–25, doi: <http://dx.doi.org/10.62546/3034-1477-2024-2-4-17-25>.

### AGGRESSIVE ANGIOMYXOMA OF THE SOFT TISSUES OF THE PELVIS. LITERATURE REVIEW

<sup>1,2</sup>Marina D. Budurova, <sup>1</sup>Vladimir S. Trifanov, <sup>1</sup>Vladimir V. Kopylov, <sup>1</sup>Maria A. Chernichenko,  
<sup>1</sup>Nadejda N. Volchenko, <sup>1</sup>Maria P. Mazurova

<sup>1</sup>P. A. Herzen Moscow Research Oncological Institute — National Medical Research Center of Radiology;  
2<sup>nd</sup> Botkin passage, 3; Moscow, 125284, Russia

<sup>2</sup>Moscow State Medical and Dental University named after A. I. Evdokimov, Department of Oncology FDPO;  
Delegatskaya str., 20, p. 1; Moscow, 127473, Russia

**Contacts:** Budurova Marina Dmitrievna, e-mail: [m.budurova@rambler.ru](mailto:m.budurova@rambler.ru)

#### Annotation

Aggressive soft tissue angiomyxoma in the pelvic region (AAM — Aggressive angiomyxoma) is an extremely rare neoplasm that develops mainly in women of reproductive age. AAM can occur at any age with a characteristic solid infiltrative growth type. AAM is described as benign neoplasms with intermediate malignant potential, since the development of local recurrence is possible. In three cases, distant metastasis of AAM has been described. Radical surgery is the main method of treatment. Hormone therapy is used before surgery with a high risk of performing highly traumatic intervention, after non-radical surgical treatment of AAM, the risk of relapse, inoperable AAM.

**KEYWORDS:** aggressive soft tissue angiomyxoma of the pelvic region, ischiadicis-rectalis fossa

**For citation:** Budurova M.D., Trifanov V.S., Kopylov V.V., Chernichenko M.A., Volchenko N.N., Mazurova M.P. Aggressive angiomyxoma of the soft tissues of the pelvis. Literature review // *Clinical case in oncology*. 2024. Vol. 2, No. 4. P. 17–25, <http://dx.doi.org/10.62546/3034-1477-2024-2-4-17-25>.

## ВВЕДЕНИЕ

Агрессивная ангиомиксомы (ААМ) — редкая мезенхимальная опухоль мягких тканей, встречающаяся преимущественно в области таза и промежности, о которой впервые сообщили Т.А. Steeper и J. Rosa. в 1983 г. [1, 2]. Термин «агрессивный» был использован для того, чтобы подчеркнуть инфильтративный характер роста опухоли и высокий риск развития локального рецидива [1–3]. ВОЗ классифицирует ААМ как доброкачественную опухоль в составе опухолей неопределенной дифференцировки [1]. ААМ мягких тканей таза и промежности чаще всего развивается у женщин, чем у мужчин, в соотношении 6:1 [1]. Средний возраст начала заболевания — 34 года [1]. Заболевание характеризуется инвазивным ростом и склонностью к местному рецидивированию, что требует длительного наблюдения [1].

## Клиническое наблюдение

Пациентка К., 44 года, находилась на лечении в абдоминальном отделении МНИОИ им. П. А. Герцена в 2022 г.

**Анамнез заболевания.** Опухоль в области левой ягодицы впервые выявлена в 2017 г., по месту жительства в ГКБ 17.12.2017 г. выполнено удаление опухоли, грыжесечение. Морфологическое исследование не выполнялось. Пациентке рекомендовано динамическое наблюдение. В 2019 г. выполнено МРТ малого таза в связи с наличием образования в левой ягодичной области: в полости малого таза опухоль с четкими контурами с распространением в левую ягодичную область, размерами 6,4×6,2 см в полости таза и 3,3×3,5 см в ягодичной области, длиной 17 см. Гистологическое исследование: агрессивная ангиомиксомы малого таза. Находилась под строгим динамическим наблюдением в ФГБУ «НМИЦ онкологии им. Н. Н. Петрова» МЗ РФ, специального противоопухолевого лечения не проводилось.

Обратилась в МНИОИ им. П. А. Герцена 2022 г. На междисциплинарном консилиуме 16.08.2022 г. принято решение о выполнении хирургического лечения.

МРТ таза с внутривенным контрастированием 27.07.2022 г.: в мезоректальной клетчатке слева опухоль с четкими контурами, с распространением в подкожно-жировую клетчатку

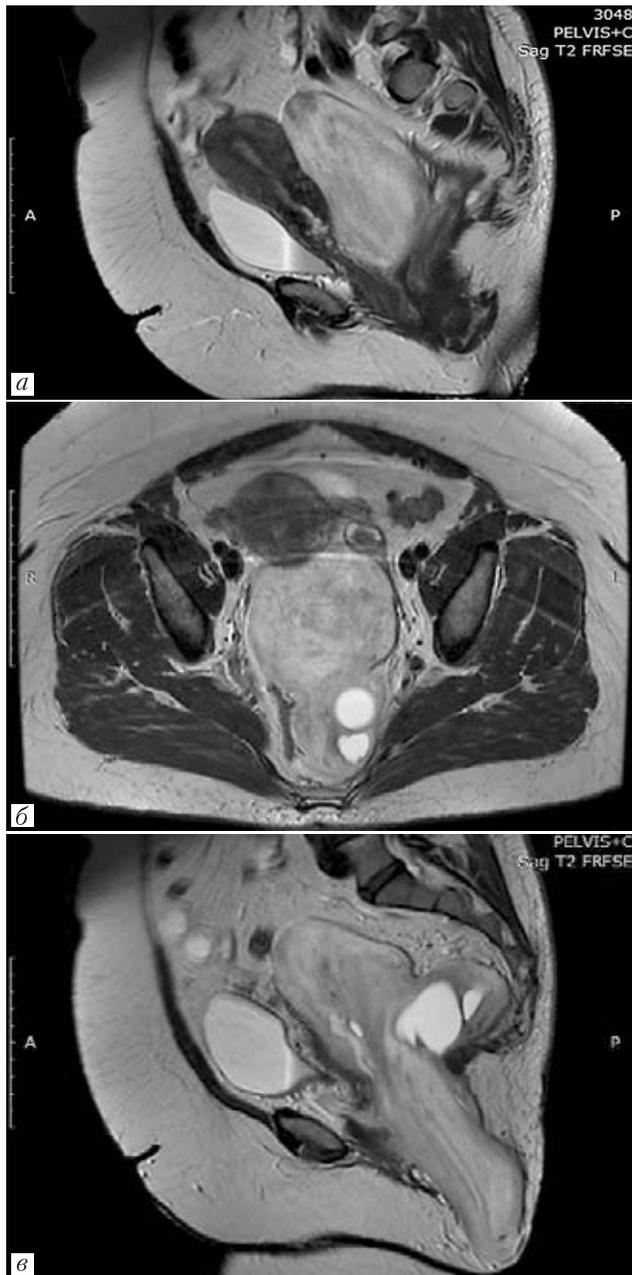
промежности и левую ягодичную область, неоднородной структуры за счет кистозных включений, размерами 233×119×91 мм, интенсивно накапливающая контрастный препарат (рис. 1). Опухоль оттесняет прямую кишку вправо, матку и влагалище кпереди, распространяется между волокнами левой лобково-прямокишечной мышцы, достигает левой внутренней запирательной мышцы и пресакральной фасции на уровне копчиковых позвонков, минимальное расстояние до которых составляет 3–5 мм, прилежит к внутренним подвздошным сосудам. Стенки прямой кишки без особенностей. Заключение: МР-картина забрюшинной опухоли в проекции таза с распространением на левую ягодичную область.

28.07.2022 г. КТ с внутривенным контрастированием грудной клетки, брюшной полости: опухолевой патологии не выявлено.

Гистологическое исследование тазовой опухоли 04.08.2022 г.: в трепан-биоптате очаги веретенновидных клеток со скудной цитоплазмой, вытянутыми извитыми ядрами, с формированием внеклеточного матрикса. Очагов некроза и фигур митоза нет. Заключение: картина фиброматоза; отсутствие скелетных мышц в препарате и опухолевого роста не позволяют определить характер процесса (агрессивный или реактивный) (код D48.1).

31.08.2022 г. Хирургическое вмешательство. Удаление забрюшинной неорганной тазовой опухоли с гемилеваторэктомией слева, формированием превентивной сигмостомы, сфинктеропластикой, пластикой промежности VRAM-лоскутом.

Под ЭТН выполнена нижнесрединная лапаротомия. В полости таза определяется верхний полюс опухоли размерами 8,0×8,0 см: опухоль оттесняет прямую кишку и матку. Рассечена брюшина над опухолью: опухоль размерами 20×18 см, исходит из пуборектальной мышцы и достигает мыса крестца. Матка, шейка матки, влагалище мобилизованы от опухоли. Мобилизована от опухоли прямая кишка с иссечением к препарату левой полуокружности мезоректума. Латеральнее опухоль мобилизована от париетальной фасции малого таза с резекцией левой внутренней запирательной мышцы до леваторов: левая полуокружность последних вовлечена в опухолевый процесс.



**Рис. 1.** Забрюшинная неорганный тазовая опухоль (а–в)

**Fig. 1.** Retroperitoneal non-organ pelvic tumor (a–в)

Промежностным доступом рассечена кожа и подкожная клетчатка над нижним полюсом опухоли. Опухоль отсечена от наружного сфинктера прямой кишки, выполнена резекция левой полуокружности пуборектальной мышцы. Произведена резекция левых леваторов и левой мочеполовой диафрагмы — опухоль удалена единым блоком (рис. 2).

Выполнена сфинктеропластика. Дефект промежности размерами 10×10 см, в связи с чем ушивание невозможно: выделен VRAM-лоскут из правой прямой мышцы живота с прилежащей подкожной клетчаткой и кожей. VRAM-лоскут перемещен в промеж-



**Рис. 2.** Макропрепарат тазовой опухоли, удаленной единым блоком

**Fig. 2.** Macro-preparation of a pelvic tumor removed in a single unit

ность, фиксирован к коже дефекта узловыми швами (рис. 3). Сформирована превентивная петлевая сигмостома.



**Рис. 3.** Пластика промежности VRAM-лоскутом

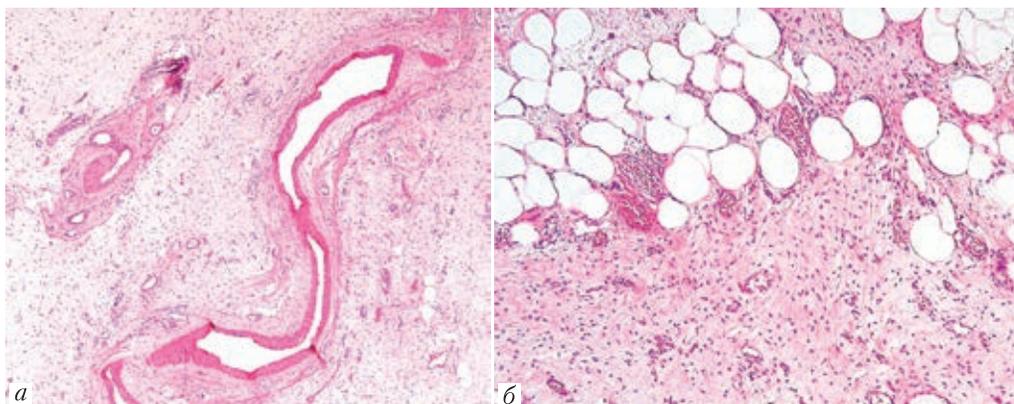
**Fig. 3.** Perineal plastic surgery with a VRAM-flap

**Гистологическое исследование операционного материала.** 1) Опухолевая ткань размерами 26×11×10 см, с кистозными образованиями. Ближайший край резекции по мягким тканям — 0,2 см от опухоли. 2) Фрагмент кожи П-образной формы размерами 11×6,5×0,2 см, с прилежащей жировой клетчаткой размерами 11×6,5×1,2 см. Микроскопическое описание: мезенхимальная опухоль со слабополиморфными веретенообразными клетками и хорошо развитой миксоидной стромой, звездчатыми клетками со скудной эозинофильной цитоплазмой, единичными митозами, с множеством кровеносных сосудов разного калибра, по периферии которых определяются разнонаправленные короткие пучки гладкомышечных клеток

(рис. 4). В отдельных полях зрения определяют более клеточные участки. 3) Опухоль в одном из краев резекции (R1). Заключение: агрессивная (глубокая) ангиомиксома мягких тканей малого таза. Код МКБ-10: C48.0.

пия аналогами ГРГ (гозерелин 3,6 мг подкожно 1 раз в 28 дней). Контрольное обследование каждые 3 месяца.

Пациентка наблюдается и обследуется в поликлинике МНИОИ им. П. А. Герцена:



**Рис. 4.** Разнокалиберные кровеносные сосуды в опухоли участка повышенной клеточности (а).

В отдельных полях зрения с короткими пучками гладкомышечных клеток по периферии.

Инфильтративный рост ААМ в жировой ткани. Окраска гематоксилином и эозином, увеличение  $\times 510$  (б)

**Fig. 4.** Multi-calibre blood vessels in the tumor with short tufts smooth areas of increased cellular density (a).

In separate fields of view muscle cells along the periphery. Infiltrative growth. Hematoclyline staining and eosin, magnification  $\times 510$  (b)

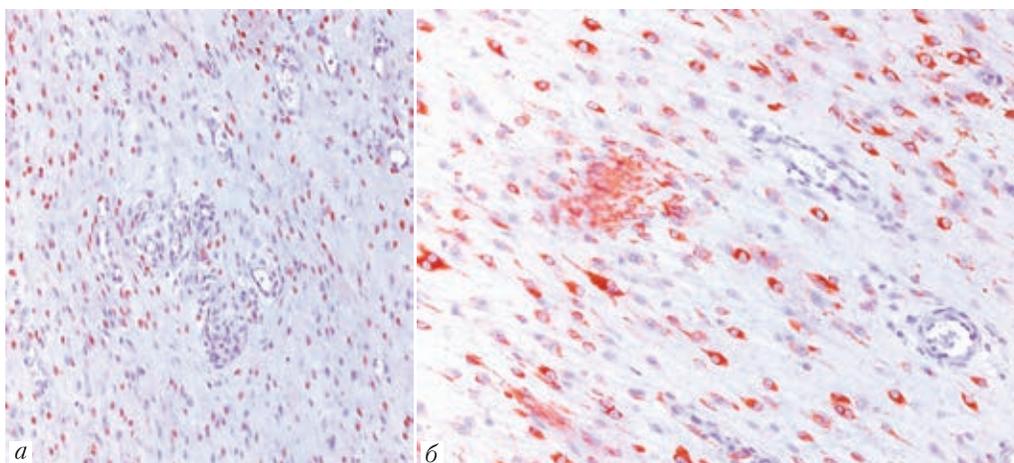
ИГХ-исследование: очаговая экспрессия гладкомышечного Actin и Desmin, в части клеток отмечается экспрессия рецепторов эстрогена и прогестерона (рис. 5). Заключение: агрессивная ангиомиксома мягких тканей малого таза, рТ4N0M0 (IB ст.). Код МКБ-10: неорганическая забрюшинная опухоль малого таза, **C49.5** Злокачественное новообразование других типов соединительной и мягких тканей таза (промежности).

без признаков местного рецидива и прогрессирования в течение 2,5 лет (на момент публикации статьи). Гозерелин пациентка самостоятельно отменила через 6 месяцев приема.

#### ОБСУЖДЕНИЕ

Междисциплинарный консилиум в МНИОИ им. П. А. Герцена: учитывая данные морфологического и ИГХ-исследования, объем хирургического лечения, пациентке рекомендована тера-

Агрессивная ангиомиксома (ААМ) — редкая мезенхимальная опухоль, развивающаяся преимущественно у женщин репродуктивного возраста в мягких тканях малого таза и промежности, в нижних отделах женских половых путей и в седалищно-ректальной ямке (ишиоректальная ямка — IRF) с характерными признаками инфильтративного роста [2, 4, 5]. J. Кооу и соавт.



**Рис. 5.** Положительное ИГХ-окрашивание клеток опухоли: а — при реакции с антителами Desmin, ув.  $\times 20$ ; б — положительное ИГХ-окрашивание клеток с антителами к рецепторам эстрогенов, ув.  $\times 20$

**Fig. 5.** Positive IHC of tumor cells: a — in reaction with tumor antibodies cells with Desmin antibodies, magnification  $\times 20$ ; б — to estrogen receptors (magnification  $\times 20$ )

(2021) описали два разных типа роста ААМ: ножкообразный (*pedunculated*) и инфильтративный [6]. Инфильтративные ААМ труднее поддаются удалению и наиболее представлены в литературе. Большинство случаев ААМ приходится на женщин при соотношении мужчин и женщин 1:6,6, с пиком заболеваемости на третье десятилетие [5]. 90% пациентов составляют женщины; однако у мужчин также наблюдались случаи ААМ в семенном канатике, мошонке и промежности, и у мальчика описано поражение пениса [7]. При беременности ААМ встречается крайне редко: за последние 30 лет в литературе описано не более 16 случаев: эти опухоли имеют тенденцию к росту во время беременности, но перспектива для матери и ребёнка хорошая [8, 9].

Существует два типа ААМ: поверхностная и глубокая [10]. Поверхностные ангиомиксомы чаще встречаются у мужчин на шее, туловище, нижних конечностях, голове и гениталиях. Напротив, глубокие или агрессивные ангиомиксомы в 6 раз чаще встречаются у женщин, и обычно обнаруживаются в малом тазу и промежности [10]. Это очень редкая опухоль: 309 случаев ААМ описано в литературе с 1983 по 2022 г. [7, 11]. По данным E. Peterknecht (2021), на сегодняшний день есть сообщения только о 9 случаях ААМ седалищно-ректальной ямки [5]. Седалищно-ректальная ямка (IRF) — анатомическая область, в которой преимущественно развиваются гнойные и иные воспалительные процессы, при этом является необычным местом для первичных опухолей [5]. Опухоль в IRF часто сопровождается асимметрией ягодичной области и болью в левой половине таза.

Опухоль называется агрессивной, поскольку она имеет склонность к локально-инфильтративному росту с инвазией мягких тканей перивагинальной и параректальной областей, высокой частоте местного рецидивирования, причем большинство из них происходит в течение трех лет [6]. Однако опухоль не проникает в прямую кишку, влагалище, мочевого пузырь и мочеиспускательный канал, поэтому редко развиваются обструктивные симптомы [7, 11]. ААМ является локально инвазивной опухолью, но описаны 3 случая метастатической ААМ [5, 7, 12]. Диагноз ААМ обычно сложен и часто ошибочно диагностируется как гинекологическое ЗНО, доброкачественное поражение вульвы или паховая грыжа [5, 13, 14].

ААМ гистологически состоит из миксоидной стромы, коллагеновых волокон и многочислен-

ных венул и капилляров, напоминающих миксоидную липосаркому [5, 10, 14, 15]. Сосудистый рисунок ААМ лишен древовидности, которая наблюдается при некоторых злокачественных миксоидных опухолях [15]. Ультраструктурные исследования подтверждают фибробластический/миофибробластический фенотип ААМ [15]. Дифференциальный диагноз ААМ проводится с ангиомиофибробластомой (AMF), внутримышечной миксомой, фиброэпителиальным стромальным полипом, клеточной ангиофибромой, поверхностной цервиковагинальной миофибробластомой, поверхностной ангиомиксомой, которые развиваются в тазово-промежностной области и имеют обильную фиброзированную строму с множеством кровеносных сосудов [4, 15].

ИГХ при ААМ часто бывает положительной на десмин, виментин, CD 34, отрицательной на белок S100 (маркер шванновских клеток, хондроцитов, адипоцитов и меланоцитов), CD68 (маркер гистиоцитарных клеток); без атипичных митозов [2, 15–17]. ААМ часто положительны по рецепторам эстрогена и прогестерона, что предполагает патогенетическую связь с женскими половыми гормонами [5, 7, 18]. Ki-67 имеет низкий индекс пролиферации (<1% опухолевых клеток) [9].

При УЗИ определяется кистозность или гипоехогенность ААМ. Рентгенологически ААМ — это опухоль мягких тканей, которая смещает окружающие ее органы, но не проникает в них [19, 20]. При МРТ ягодичной области и верхней трети бедра поражение приобретает специфический слоистый вид, «вихревой» рисунок [4, 16, 19, 20]. Большая опухоль в области таза у пациенток репродуктивного возраста и характерный «водоворотный признак» в опухоли считаются отличительными признаками ААМ [4, 21]. Эта картина обусловлена наличием коллагеновых фибрилл в миксоидной ткани, и встречается у 83% пациентов [21]. Визуализация имеет большое значение, поскольку размер и степень инвазии определяют показания к операции [21]. Выполняется трепан-биопсия опухоли с определением статуса гормональных рецепторов при ИГХ [1, 18].

ААМ — редкие, медленно растущие, промежуточного потенциала опухоли, с локально инвазивными признаками и высоким потенциалом рецидива даже после R0-резекции [5]. Капсула у опухоли обычно отсутствует, поэтому опухоль, как правило, локально инфильтративная, что затрудняет выполнение R0-резекции [5, 7]. Основным методом лечения является

хирургический, но был достигнут определенный успех и в гормональном лечении [1, 4, 5, 13, 14]. Хирургическое вмешательство должно быть выполнено в радикальном объеме (R0), так как отмечена склонность к развитию местных рецидивов [1, 5]. Лучевая терапия и химиотерапия являются менее подходящими вариантами лечения первичной опухоли ААМ из-за низкой митотической активности [22]. Но не было установлено, играют ли химиотерапия и лучевая терапия какую-либо роль в лечении ААМ. Однако были случаи, когда облучение использовалось для уменьшения размера опухоли перед операцией [7, 11]. Гормональное лечение (тамоксифен, ралоксифен и аналоги гонадотропин-рилизинг-гормона) уменьшают размер опухоли, способствуя выполнению радикального вмешательства [22]. Ангиографическая эмболизация уменьшает опухоль и позволяет выполнить радикальную операцию [22].

Safa Patrick и соавт. (2021) описали случай ААМ с лимфангоитом [22]. Целесообразность выполнения тазовой лимфаденэктомии при ААМ окончательно не установлена [7, 22].

R0-вмешательство является оптимальным методом лечения ААМ. Из-за инфильтративного характера опухоли, нерадикальное вмешательство может быть приемлемым, если предполагается высокая операционная травма или когда сохранение фертильности является приоритетом [5, 11]. Поскольку нет статистически значимой разницы в частоте рецидивов между радикальной и нерадикальной операцией, радикальная операция может быть не лучшим вариантом из-за возможных отсроченных нарушений мочеиспускания и сексуальной дисфункции [1, 12, 23].

Даже после радикальной операции частота рецидивов высокая. После R0-резекции ААМ рецидив развился в течение 10 лет у 50% пациентов; после R1/R2-резекции рецидив развился у 60% пациентов в течение 10 лет (различия статистически не значимые). Следовательно, нерадикальная операция допустима, если интраоперационная травма и летальность прогнозируемо выше. В целом частота рецидивов колеблется от 25% до 85%, даже при отрицательных краях резекции, при этом 85% рецидивов развивается в течение 3–5 лет после операции [5, 7, 11, 17, 24]. В трех Европейских референсных центрах проведено исследование по ААМ (36 пациентов), в рамках которого 92% пациента перенесли операцию: частота местных рецидивов после R0/R1-операций составила 50%, медиана без-

рецидивной выживаемости составила 39 месяцев, что подтверждает сложность местного контроля ААМ [24]. Пациенты, перенесшие операцию R1, тем не менее, имели более высокий риск рецидива (статистически недостоверный) [24]. Самый длительный период развития рецидива ААМ составляет 20 лет [4].

По мнению J. Кооу и соавт. (2021), следует настоятельно рекомендовать антигормональную терапию пациенткам в пременопаузе, при наличии риска рецидива заболевания, включая инфильтративный рост ААМ и/или положительные границы резекции. Это лечение потенциально может избавить пациентку от повторных операций или рецидива [6]. Возможно, что пациенткам, недавно вступившим в постменопаузу, может не понадобиться эта дополнительная терапия и может быть рекомендовано длительное наблюдение в связи с низким уровнем эстрогена [6].

Опухолевые клетки ААМ часто положительны на ER, PR и рецепторы андрогена (AR), что позволяет предположить, что гормоны могут влиять на развитие ААМ [4]. Агонисты гонадотропин-рилизинг-гормона (GnRH-a) могут быть использованы для уменьшения размера опухоли перед операцией и для профилактики развития местного рецидива ААМ после операции, а также использоваться при лечении остаточной и/или рецидивирующей опухоли, для пациентов с противопоказаниями к операции или при отказе пациента от операции [1, 6, 24]. Гормональная терапия имеет потенциал для контроля заболевания в сочетании с хирургическим вмешательством. Быстрое прогрессирование ААМ после прекращения приема GnRHa свидетельствует о необходимости продолжения гормональной терапии в данных случаях [24]. Гормональная терапия (антиэстрогены и аналоги гонадотропин-рилизинг-гормона) (летрозол) может быть альтернативой или адъювантной терапией [5, 7, 14]. По мнению Giovanni Fusà и соавт. (2019), добавление ингибиторов ароматазы (AI) к препаратам первой линии GnRHa может стать эффективной системной терапией второй линии у пациенток с ААМ в пременопаузе [24]. Агонисты гонадотропин-рилизинг-гормона, антиэстрогены и ингибиторы ароматазы, по-видимому, активны при прогрессирующей агрессивной ангиомиксому, но необходимы более масштабные исследования [25]. Однако неясно, может ли длительное применение агонистов гонадотропин-рилизинг-гормона вылечить заболевание или после прекращения приема препарата

может возникнуть рецидив [61]. Более низкие уровни эстрогена и прогестерона, возможно, способствовали отсутствию рецидива [6].

Gokşen Gorgulu и соавт. (2022) представили опыт лечения гонадотропин-рилизинг-гормоном (GnRH-a) у 7 пациенток с ААМ (2012–2020 гг.) [3]. Период наблюдения после операции составил от 2 до 45 месяцев, в среднем 17,6 мес. Положительная реакция на рецепторы эстрогена (ER) и на рецепторы прогестерона (PR) была выявлена у 6 пациенток. Пять пациенток после операции получали терапию аналогом GnHR. Ни у одной из семи пациенток не было рецидива в течение периода наблюдения. Авторами сделан вывод, что основным методом лечения ААМ является хирургическое вмешательство и использование аналогов GnHR в случаях положительного ER и PR может быть эффективным для профилактики развития рецидива [3].

W. Rhombert и соавт. сообщили, что адъювантная лучевая терапия контролировала заболевание у пациентки, у которой был четвертый рецидив опухоли [26]. Хуе-Меи Лин и соавт. (2022) продемонстрировали у одного пациента через 2 года после операции случай развития рецидива, по поводу которого была проведена лучевая терапия [4]. М. Suleiman и соавт. (2006) описали случай рецидивирующей ААМ, где по поводу R2-резекции была проведена пациентке лучевая терапия суммарной дозой 60 Грей с отсутствием рецидива через 3 года наблюдения после лучевой терапии [27]. В целом, лучевая терапия и химиотерапия малоэффективны, поскольку митотический индекс агрессивной ангиомиксомы обычно низкий [5, 14]. И поэто-

му альтернативные или адъювантные методы лечения ААМ остаются спорными.

В большинстве случаев ААМ имеет хороший прогноз [12, 16]. Но необходимо длительное наблюдение пациентов с ААМ [1]. Из-за редкости агрессивной ангиомиксомы четкой стратегии наблюдения не существует.

#### ЗАКЛЮЧЕНИЕ

Агрессивная ангиомиксосома — это опухоль промежуточного потенциала, медленно растущая мезенхимальная опухоль, с локально инвазивными свойствами и высокой частотой местных рецидивов, но низкой вероятностью метастазирования [7]. Хирургическое вмешательство является основным методом лечения. Можно рассмотреть возможность проведения гормональной терапии для уменьшения размера опухоли и/или контроля местного рецидива. На сегодняшний день опубликовано только 9 случаев агрессивной ангиомиксомы с локализацией в области седалищно-ректальной ямки, поэтому представленное нами клиническое наблюдение интересно и дополняет общее количество наблюдений [5]. Увеличение количества сообщений об ААМ способствует лучшему пониманию этого заболевания с определением оптимального лечения, минимизации риска развития рецидивов. Прогноз при ААМ, как правило, считается хорошим, несмотря на высокую частоту рецидивов [7]. Было бы целесообразно предпринять усилия по объединению данных о пациентах с ААМ в клинические регистры для организации межклинического сотрудничества, учитывая редкость данной патологии.

#### ЛИТЕРАТУРА / REFERENCES

1. Wang Y., Bu X., Liu Y., Xing Y., Tong Q. Characteristics and treatment strategies of aggressive angiomyxoma in women: A retrospective review of 87 cases // *Front Surg.* 2023. Vol. 10. 966971. doi: 10.3389/fsurg.2023.966971.
2. Steeper T.A., Rosai J. Aggressive angiomyxoma of the female pelvis and perineum: report of nine cases of a distinctive type of gynecologic soft-tissue neoplasm // *Am.J.Surg. Pathol.* 1983. Jul. Vol. 7, No. 5. P. 463–475. doi: 10.1097/0000478-198307000-00009.
3. Gorgulu G., Kole M.Ç., Ayaz D., Kuru O., Gokcu M., Sancı M. Aggressive Angiomyxoma. A case series of eight years of experience // *Ann. Ital. Chir.* 2022. Vol. 93. P. 562–565. PMID: 36353852.
4. Lin X.-M., Wang L., Wang Q. Aggressive angiomyxoma of pelvis: A case report and literature review // *Medicine (Baltimore)*. 2022. Nov 18. Vol. 101, No. 46. P. e31617. doi: 10.1097/MD.00000000000031617.
5. Peterknecht E., Agerbak E., Mohamedahmed A., Stonelake S., Kulkarni K., Peravali R., Zaman S. Aggressive angiomyxoma of the ischioanal fossa in a post-menopausal woman // *Ann. R. Coll Surg. Engl.* 2021. Feb. Vol. 103, No. 2. P. e59-e64. doi: 10.1308/rcsann.2020.7008.
6. Kooy J., Carlson V., Saciragic L., Sawhney S., Nelson G. A case series of aggressive angiomyxoma: Using morphologic type and hormonal modification to tailor treatment // *Gynecologic Oncol. Rep.* 2021. Vol. 36. P. 100765. doi: 10.1016/j.gore.2021.100765.
7. Akram H., Tran D., Rehman R., Al-Wahab Z. Aggressive angiomyxoma of left buttock // *BMJ Case Rep.* 2021. Jun. 30. Vol. 14, No. 6. P. e241550. doi: 10.1136/bcr-2021-241550.

8. Никифоровский Н.К., Покусаева В.Н., Степанькова Е.А., Корнева Ю.С., Шистерова О.А. Клиническое наблюдение случая агрессивной ангиомиксомы при беременности // *Проблемы репродукции*. 2016. № 3. [Nikiforovsky N.K., Pokusaeva V.N., Stepankova E.A., Korneva Yu.S., Shisterova O.A. Clinical observation of a case of aggressive angiomyxoma during pregnancy. *Problems of Reproduction*, 2016, No. 3 (In Russ.)]. doi: 10.17116/repro2016223136-139.
9. Xu H., Sun P., Xu R. et al. Aggressive angiomyxoma in pregnancy: a case report and literature review // *J. Int. Med. Res.* 2020. Jul. Vol. 48, No. 7. P. 300060520936414. doi: 10.1177/0300060520936414.
10. Gaurav A., Gill P., Khoiwal K., Chowdhuri S., Kapoor D., Chaturvedi J. Aggressive angiomyxoma of the vulva – a rare entity: case report and review of literature // *Journal of Reproduction, Contraception, Obstetrics and Gynecology*. 2020. Vol. 9. P. 2605. doi: 10.18203/2320-1770.ijrcog20202357.
11. Sutton B.J., Laudadio J. Aggressive angiomyxoma // *Arch. Pathol. Lab. Med.* 2012. Feb. Vol. 136, No. 2. P. 217–221. doi: 10.5858/arpa.2011-0056-RS.
12. Blandamura S., Cruz J., Vergara F.L. et al. Aggressive angiomyxoma: a second case of metastasis with patient's death // *Hum. Pathol.* 2003. Oct. Vol. 34, No. 10. P. 1072–1074. doi: 10.1053/s0046-8177(03)00419-2.
13. Wahid A., Hakeem A., Khan S. Aggressive angiomyxoma in the ischiorectal fossa // *J. Pak Med. Assoc.* 2020. Jul. Vol. 70, No. 7. P. 1304–1306. doi: 10.5455/JPMA.30242.
14. Sozutek A., Irkorucu O., Reyhan E., Yener K., Besen A.A., Erdogan K.E., Gonlusen G., Doran F. A giant aggressive angiomyxoma of the pelvis misdiagnosed as incarcerated femoral hernia: a case report and review of the literature // *Case Rep. Surg.* 2016. Vol. 2016. P. 9256749. doi: 10.1155/2016/9256749.
15. Wick M.R., Hornick J.L. Immunohistology of Soft Tissue and Osseous Neoplasms // *Diagnostic Immunohistochemistry*. 2011. P. 83–136. doi: 10.1016/b978-1-4160-5766-6.00008-x.
16. Raptin C., Lucot J.-P., Bassil A., Poncelet E., Prolongeau J.-F., Phalippou J. Aggressive angiomyxoma of the perineal region // *SAGE Open Med. Case Rep.* 2019. Apr. 12. Vol. 7. P. 2050313X19843391. doi: 10.1177/2050313X19843391.
17. Егорова Е.А., Шапошникова Е.А., Лежнев Д.А., Клейменова Е.П., Бажин А.В., Смысленова М.В., Трутень В.П. Случай агрессивной ангиомиксомы. Дифференциальная диагностика забрюшинных неорганных опухолей (обзор литературы с собственным клиническим наблюдением) // *Клиническая практика*. 2020. Т. 11, № 3. [Egorova E.A., Shaposhnikova E.A., Lezhnev D.A., Kleymenova E.P., Bazhin A.V., Smyslenova M.V., Truten V.P. A case of aggressive angiomyxoma. Differential diagnostics of retroperitoneal non-organ tumors (literature review with own clinical observation). *Clinical practice*, 2020, Vol. 11, No. 3 (In Russ.)]. doi: 10/17816/clinpract33429.
18. Lara F.J.C., Bauzon J., Perry W.R.G., Kelley S.R. Aggressive Angiomyxoma of the Pelvis: 35-year Experience // *Dis. Colon Rectum*. 2023. Dec. 13. doi: 10.1097/DCR.0000000000003152.
19. Celik S.U., Hesimov I., Kutlu B., Erkek A.B. Aggressive angiomyxoma: A rare tumor of male pelvic cavity // *Acta Med. Port.* 2018. Vol. 31, No. 11. P. 693–696. doi: 10.20344/amp.9062.
20. Amante S., Sousa R., Amaral R. Pelvic Soft Tissue Aggressive Angiomyxoma // *J. Belg. Soc. Radiol.* 2020. Sep. 18. Vol. 104, No. 1. P. 55. doi: 10.5334/jbsr.2230.
21. Kumar N., Goyal A., Manchanda S., Sharma R., Kumar A., Bansal V.K. Aggressive pelvic angiomyxoma and its mimics: can imaging be the guiding light? // *Br.J.Radiol.* 2020. Jul. Vol. 93, No. 1111. P. 20200255. doi: 10.1259/bjr.20200255.
22. Safa P., Sumit K., Gangane N., Deshmukh A., Date P., Sawant A. Aggressive Angiomyxoma with Lymphangitis a Rare Entity – Case Report // *Indian J. Dermatol.* 2021. Mar-Apr. Vol. 66, No. 2. P. 210–212. doi: 10.4103/ijd.IJD\_756\_19.
23. Burzyński B., Kwiatkowska K., Sołtysiak-Gibała Z. et al. Impact of stress urinary incontinence on female sexual activity // *European Review for Medical and Pharmacological Sciences*. 2021. Vol. 25, No. 2. P. 643–653. doi: 10.26355/eur-rev\_202101\_24622.
24. Pannier D., Cordoba A., Ryckewaert T., Robin Y.M., Penel N. Hormonal therapies in uterine sarcomas, aggressive angiomyxoma, and desmoid-type fibromatosis // *Crit. Rev. Oncol. Hematol.* 2019. Vol. 143, November. P. 62–66. doi: 10.1016/j.critrevonc.2019.08.007.
25. Fucà G., Hindi N., Ray-Coquard I., Colia V., Tos A.P.D. et al. Treatment Outcomes and Sensitivity to Hormone Therapy of Aggressive Angiomyxoma: A Multicenter, International, Retrospective Study // *Oncologist*. 2019. Jul. Vol. 24, No. 7. P. e536–e541. doi: 10.1634/theoncologist.2018-0338.
26. Rhomberg W., Jasarevic Z., Alton R. et al. Aggressive angiomyxoma: irradiation for recurrent disease // *Strahlenther Onkol.* 2000. Jul. Vol. 176, No. 7. P. 324–326. doi: 10.1007/s000660050015.
27. Suleiman M., Duc C., Ritz S., Bieri S. Pelvic excision of large aggressive angiomyxoma in a woman: irradiation for recurrent disease // *Int. J. Gynecol. Cancer*. 2006. Vol. 16, Suppl. 1. P. 356–360. doi: 10.1136/ijgc-00009577-200602001-00063.

**Вклад авторов**

**М. Д. Бударова:** анализ данных литературы, сбор данных и написание статьи.

**В. С. Трифанов:** анализ статьи, редактирование рукописи.

**В. В. Копылов:** оперирующий хирург пациентки, участие в оформлении статьи.

**М. А. Черниченко:** лечащий врач пациентки, участие в оформлении статьи.

**Н. Н. Волченко:** консультация морфологического и ИГХ-исследования пациентки.

**М. П. Мазурова:** проведение морфологического и ИГХ-исследования, написание раздела по морфологическому и ИГХ-исследованию материала.

Все авторы внесли вклад в работу над статьей и одобрили представленную версию.

#### Author's contributions

**M. D. Budurova:** literature analysis, data collection and article writing.

**V. S. Trifanov:** performed the analysis of the article, edited the manuscript.

**V. V. Kopylov:** the patient's operating surgeon, participated in the design of the article.

**M. A. Chernichenko:** the patient's attending physician, who teaches in the design of the article.

**N. N. Volchenko:** consultation of morphological and IHC examination of the patient.

**M. P. Mazurova:** performed morphological and IHC research, writing a section on morphological and IHC research of the material.

All authors contributed to the work on the article and approved the submitted version.

#### ORCID авторов / ORCID of authors

**М. Д. Будурова / M. D. Budurova**

<https://orcid.org/0000-0003-1391-0516>

**В. С. Трифанов / V. S. Trifanov**

<https://orcid.org/0000-0003-1879-6978>

**В. В. Копылов / V. V. Kopylov**

<https://orcid.org/0000-0001-7608-128X>

**М. А. Черниченко / M. A. Chernichenko**

<https://orcid.org/0000-0002-2427-9232>

**Н. Н. Волченко / N. N. Volchenko**

<https://orcid.org/0000-0003-0421-4172>

**М. П. Мазурова / M. P. Mazurova**

<https://orcid.org/0000-0003-1693-0053>

**Конфликт интересов.** Авторы заявляют, что исследование проводилось в отсутствие каких-либо коммерческих или финансовых отношений, которые могли бы быть истолкованы как потенциальный конфликт интересов.

**Conflict of interest.** The authors declare that the research was conducted in the absence of any commercial or financial relationships that could be construed as a potential conflict of interest.

**Права пациентов** соблюдены при публикации клинических данных: данные представлены инкогнито.

**Patients' rights** are respected when publishing clinical data: the data is presented incognito.

Статья поступила / Received to the editor: 14.11.2024 г.;

Прошла рецензирование / Was reviewed: 26.11.2024 г.;

Принята в печать / Accepted for publication: 03.12.2024 г.

#### МНЕНИЕ ЭКСПЕРТА



**Протасова Анна Эдуардовна** — доктор медицинских наук, профессор кафедры онкологии ФГБОУ ВО СПбГУ, заведующая отделением онкологии ООО «АВА-ПЕТЕР»

*Статья описывает редкий случай течения агрессивной ангиомиксомы с высокой частотой местных рецидивов, но низкой вероятностью метастазирования. Хирургическое вмешательство является основным методом лечения. Гормональная терапия может уменьшить размеры опухоли и/или контролировать местный рецидив. На сегодняшний день опубликовано только 9 подобных случаев. Публикация данного случая способствует лучшему пониманию заболевания с определением оптимального лечения, минимизации риска развития рецидивов.*