

# Від пігментного невусу до генералізованої меланоми вульви: клінічне спостереження

**Т.Є. Ткачук**

Волинський обласний онкологічний диспансер, м. Луцьк

Описано клінічний випадок пацієнтки Р., 58 років, – виникнення меланоми з набутого малігнізованого пігментного невусу, що існував 27 років. Зазначено, що у такому випадку найважливішого значення набуває виявлення так званої фази активації невусу, тобто переходу пігментного невусу у меланому. Висвітлено епідеміологічні, етіологічні, діагностичні, лікувальні та прогностичні складові меланоми вульви. Якісна диспансеризація жінок, що мають пігментні утворення, своєчасне їхнє видалення при найменшій підозрі на малігнізацію – надійний шлях вторинної профілактики меланоми вульви.

**Ключові слова:** меланома, вульва, пігментний невус, лікування, прогноз.

**М**еланома (melanos – темний, чорний) вульви – злоякісне пігментне новоутворення жіночих зовнішніх статевих органів, якому притаманний надзвичайно агресивний перебіг та швидке метастазування, навіть при мінімальних розмірах пухлини.

У жіночих статевих органів діагностують до 3% всіх меланом, у той самий час, меланома вульви посідає друге місце серед усіх злоякісних пухлин вульви і складає від 2% до 10% первинних злоякісних новоутворень цієї локалізації. При цьому 27% меланом вульви – непігментні форми [5–8].

Етіологічно розглядають ендогенні та екзогенні чинники виникнення меланоми. До ендогенних факторів відносять біологічні особливості організму – рівень пігментації організму, спадкові фактори, антропометричні показники, імунні порушення, ендокринні порушення, репродуктивні фактори, наявність патологічних змін на шкірі – пігментна ксеродерма, меланоз Дюбрея, невуси.

До екзогенних факторів належать фізичні – ультрафіолетове опромінення, іонізувальне опромінення, електромагнітне випромінювання, флуоресцентне освітлення, травматизація невусів; хімічні – шкідливі хімічні речовини (на нафтохімічних, хімічних та підприємствах з виготовлення гуми, гумовиготовлюючих підприємствах, виробництві пластмас, бензолу, пестицидів); біологічні – високий рівень щоденного споживання тваринних білків та жирів, екзогенні естрогени у вигляді лікарських форм [1].

Діагностичні заходи включають: анамнез, з особливо ретельним вивченням попередніх змін шкірних покривів, гінекологічний огляд з уважною оцінкою зовнішнього вигляду пухлини, навколишніх тканин вульви та з пальпацією регіонарних лімфатичних вузлів; клінічні та біохімічні дослідження, вульвоскопію, цитологічне дослідження мазків-відбитків з поверхні пухлини без її травматизації, УЗД пухлини, регіонарних лімфовузлів, органів можливого метастазування; рентгенографію органів грудної клітки, комп'ютерну томографію органів грудної клітки, органів черевної порожнини, органів малого таза, скелета, головного мозку. Морфологічне дослідження можливе лише при тотальному видаленні пухлини або при дослідженні сигнального лімфатичного вузла при його тотальному видаленні. За можливості проводять дерматоскопію, термографію пухли-

ни, радіоізотопне сканування за допомогою радіоактивного фосфору, що дозволяє визначити лімфогенні та гематогенні метастази пухлини. Тотальну ножову ексцизію пухлини розцінюють, як діагностично-лікувальний захід.

Клінічна картина при меланомі вульви включає: свербіння, біль у ділянці пухлини, кровотечі, а в разі поширення процесу – залежно від його локалізації – порушення дефекації та сечовипускання, а за наявності лімфогенних та гематогенних метастазів додаються симптоми ураження відповідних органів (печінка, легені, нирки, надниркові залози, скелет, головний мозок).

Своєчасна діагностика меланоми вульви складна і потребує від лікаря чітких та виважених дій, аби не погіршити стан пацієнтки своїми вчинками. Особливо складною є діагностика при виникненні меланом з малігнізованого пігментного невусу, що існував тривалий час, – вроджений або набутий. У такому випадку найважливішого значення набуває виявлення так званої фази активації невусу, тобто переходу пігментного невусу у меланому. Фази активації невусу притаманні: швидкий ріст невусу та збільшення його щільності, виразкування з утворенням шкірочки та легка кровоточивість, зміна пігментації, поява гіперемії навколо невусу, поява папіломатозних утворень та шпарин, збільшення лімфатичних вузлів, поява сателітів – супроводжує меланому та подібне дрібне утворення [2].

Меланома здатна до швидкого метастазування і не має жодного органа куди б пухлина не метастазувала. Навіть у разі клінічно не змінених лімфатичних вузлах при морфологічному дослідженні виявляють метастатичне ураження у 18–40% [1].

Сучасні методи лікування залежать від стадії захворювання: при I стадії – хірургічне лікування, при II–III – хірургічне лікування доповнюється ад'ювантними методами, при IV – системне лікування та циторедуктивне оперативне втручання. Операція вибору при меланомі вульви – розширена вульвектомія з видаленням меланоми одним блоком зі шкірою, підшкірною жировою клітковиною та фасцією, при цьому слід відступити від края пухлини від 3 до 5 см. Хірургічне лікування при високих ризиках виникнення рецидивів доповнюють поліхіміотерапією (дакарбазин, похідні платини) та імунотерапією (інтерферони), поєднання яких дає ефективність – 45–50% [3, 7].

Основним чинником прогнозу є стадія захворювання. Велике прогностичне значення мають також: величина, форма росту пухлини, вік пацієнтки, адекватність лікування. Для визначення прогнозу важливо встановити рівень інвазії за Кларком (1-й – епідермальний рівень, неінвазивна меланома – in situ – найкращий прогноз; 2-й – інвазія через базальну мембрану у сосочковий шар дерми до 1 мм – метастази виникають до 5% випадків; 3-й – інвазія від 1,1 до 2 мм – метастази у 50% спостережень; 4-й – інвазія понад 2 мм; 5-й – інвазія у підшкірну жирову клітковину – чим глибше інвазія, тим менше виживаність) та товщину меланоми за Бреслоу (вимірювання товщини пухлини до сотих міліметра, 3-й рівень за Кларком відрізняється прогнозом залежно від тов-

щини – менше 0,76 мм ідентичний 1-му та 2-му рівням інвазії, понад 0,76 мм – наближається до 4-го рівня інвазії). Загалом при локалізованому процесі 5-річна виживаність складає 75–80%, 10-річна – 47%, за наявності регіонарних метастазів відповідно 33–52% та 13%, у разі поширеного процесу та наявності віддалених метастазів 5-річна виживаність – 5–12% [1, 2, 4].

#### Клінічне спостереження меланоми вульви

Хвора Р., 58 років. Госпіталізована у гінекологічне відділення онкологічного диспансеру з діагнозом: «пігментне утворення зовнішніх статевих органів», «меланома?».

Із соматичного анамнезу відомо, що жінка перенесла апендектомію у 15 років, протягом 12 років лікується з приводу гіпертонічної хвороби.

З гінекологічного анамнезу відомо, що пацієнтка розпочала статеве життя у віці 19 років. Мала двоє пологів і не мала абортів. Після других пологів була діагностована ерозія шийки матки, яку пацієнтці успішно пролікували.

У ділянці клітора сама виявила пігментне утворення у віці 20 років, яке, зі слів жінки, збільшувало дуже повільно, при щорічних профілактичних оглядах лікар-гінеколог видалити утворення не пропонував, а сама жінка не наважувалася, а, з роками, звикла до його наявності. На збільшення пігментного утворення звернула увагу за три місяця до візиту в онкологічний лікувальний заклад.

При зверненні в поліклініку онкологічного диспансеру з діагнозом пігментного утворення зовнішніх статевих органів, меланома? хвора була госпіталізована у гінекологічне відділення обласного онкологічного диспансеру. При госпіталізації хвора скаржилася на наявність збільшення пігментного невусу, сукровичні виділення, біль, свербіж навколишніх тканин вульви. При гінекологічному огляді: зовнішні статеві органи – в ділянці клітора темне утворення 1,5×2 см в діаметрі, з гіперемією по периферії, пахові лімфатичні вузли не збільшені, вагіна вільна, шийка матки без дефекту епітелію, склепіння вільні, тіло матки не збільшене, щільне, рухоме, не болюче, придатки матки не пальпуються

(фото 1). При УЗД органів черевної порожнини та малого таза, КТГ органів грудної клітки та малого таза метастатичних вогнищ не виявлено. При цитологічному дослідженні мазків-відбитків – підтверджено наявність меланоми клітора. Морфологічне дослідження пухлини не проводили – жінка категорично відмовилася як від видалення самої пухлини, так і від біопсії сигнального лімфатичного вузла, та самовільно покинула гінекологічний стаціонар.

Через 16 тиж пацієнтка повторно звернулася для лікування у зв'язку зі збільшенням пігментного утворення, значними кровотечами з пухлини. При гінекологічному огляді: зовнішні статеві органи – в ділянці клітора темне утворення 5×6 см в діаметрі, з гіперемією по периферії, наявністю сателітних пігментних утворень, пахові лімфатичні вузли збільшені у вигляді ланцюга від 4 до 5 см, вагіна вільна, шийка матки без дефекту епітелію, склепіння вільні, тіло матки не збільшене, щільне, рухоме, не болюче, придатки матки не пальпуються (фото 2). При УЗД органів черевної порожнини та малого таза, КТГ органів грудної клітки та малого таза – метастатичні вогнища виявлено у печінці та легенях.

Хворій у зв'язку з генералізацією злоякісного процесу було запропоновано системне лікування: дакарбазин в якості монотерапії у дозі 200–250 мг/м<sup>2</sup> щодня протягом 5 днів з інтервалом три тижня. Через дванадцять днів після другого курсу хіміотерапії пацієнтка померла від ускладнень, пов'язаних з генералізацією хвороби (метастази у гловний мозок).

Історія хвороби даної пацієнтки свідчить про те, що для діагностики у неї меланоми вульви було недостатньо часу (утворення існувало понад 25 років), необхідно було поінформувати про можливі зміни пігментного утворення, які потребують негайного хірургічного втручання.

Значною мірою помилка пов'язана зі зволіканням з початком лікування, а агресивний перебіг хвороби не залишає часу на довготривалі роздуми про необхідність лікування.

Для зменшення кількості помилок при виявленні меланоми, а, особливо, за наявності пігментних невусів, що три-



Фото 1



Фото 2

вний час існують та можуть травмуватися, лікар-гінеколог під час профілактичних оглядів повинен зауважити про можливі наслідки, можливо, призначити огляди частіше, враховуючи, що жінка знаходиться у групі ризику з виникнення меланоми.

Важливо повідомляти жінку, що в разі найменших змін пігментного утворення, які виникають поступово, обов'язково негайно звернутися до лікаря та ретельно дотримувати його рекомендацій.

Недотримання цих принципів призводить до недооцінки патологічного процесу пацієнткою або лікарем і, як наслідок, до невірної лікувальної тактики.

Якісна диспансеризація жінок з пігментними утворення-

**От пигментного невуса до генерализованной меланомы вульвы: клиническое наблюдение**  
**Т.Е. Ткачук**

Описан клинический случай пациентки Р., 58 лет, – возникновение меланомы из приобретенного малигнизированного пигментного невуса, который существовал 27 лет. Установлено, что в таком случае важное значение приобретает выявление так называемой фазы активации невуса, то есть перехода пигментного невуса в меланому. Описаны эпидемиологические, этиологические, диагностические, лечебные и прогностические составляющие меланомы вульвы. Качественная диспансеризация женщин, которые имеют пигментные новообразования, своевременное удаление их при минимальном подозрении на малигнизацию – надежный путь вторичной профилактики меланомы вульвы.

**Ключевые слова:** меланома, вульва, пигментный невус, лечение, прогноз.

ми, особливо такими, що травмуються, – надійний шлях попередження меланом жіночих статевих органів.

**ВИСНОВКИ**

1. За наявності будь-яких скарг жінки відносно зміни пігментного невусу або тканини довкола нього – травмування, збільшення, свербіж, найменший косметичний дефект, виділення – серозні, сукровичні, кров'янисті, неприємний запах – зобов'язані розглядатися лікарем як фаза активації невусу і загроза розвитку меланоми.

2. Вчасне та якісне видалення пігментного утворення при найменшій підозрі на злоякісне перетворення – надійний шлях вторинної профілактики меланоми вульви.

**From pigment nevus to generalized melanoma of the vulva: clinical observations**  
**T.E. Tkachuk**

It was described the clinical case patient P., 58 years old – appearing of the melanoma from malignant acquired pigment nevus that existed in 27 years. It is noted that in this case the most important is to find so-called phase of activation of the nevus, it means the transition from pigment nevus to melanoma. There were described epidemiological, etiological, diagnostic, therapeutic and prognostic components of melanoma of the vulva. High-quality clinical examination of women with pigmented lesions, timely remove of them by the slightest suspicion of malignancy is a reliable way of secondary prevention of melanoma of the vulva.

**Key words:** melanoma, vulva, pigment nevus, treatment, prognosis.

**Сведения об авторе**

**Ткачук Татьяна Евгеньевна** – Волынский областной онкологический диспансер, 43018, г. Луцк, ул. Тимирязева, 1. E-mail: rpttee@rambler.ru

**СПИСОК ЛІТЕРАТУРИ**

1. Алгоритми сучасної онкології: під ред. Щепотина І.Б., Ганула В.Л. – К.: Книга плюс, 2006. – С. 19–25.  
2. Коржевская Е.В., Кузнецов В.В. Редкие опухоли вульвы (болезнь Педжета, меланома вульвы, саркома вульвы у взрослых, метастатические опухоли) // Практическая онкология. – Т. 7, № 4. – 2006. – С. 221–227.  
3. Собин Л.Х., Господарик М.К., Виттекинд К.Т. NM-классификация злокачественных опухолей, 7-е издание. – М., 2011. – С. 174–215.  
4. Хэкер Н. Злокачественные опухоли вульвы. Гинекология по Эмилию Новакую: под ред. Дж. Берека, И. Адаши, П. Хиллард. – М.: Практика, 2002. – С. 793–796.  
5. Panizzon R.G. Vulvar melanoma. Semin. Dermatol. – 1996, 15 (1). – P. 67–70.  
6. Verschraegen CF., Benjapibal M., Supakarapongkul W. et al. Vulvar melanoma at the M.D. Anderson Cancer center: 25 years later, Int. Gynecol. 2001. 11. – P. 359–64.  
7. Wechter M.E., Reunokts R.K., Haefner H.K. et al. Vulvar melanoma: review of diagnosis., staging., and therapy. J. Low. Genit. Tract. Dis. 2004. – 8 (1). – P. 58–69.  
8. Wilkinson E.J, Teixeira M.R. Tumors of the vulva /Tavassoli F.A., Devilee P. (eds). Pathology and genetics of tumours of the breast female genital organs. – Lyon. IARCPress, 2003. – P. 314–334.

Статья поступила в редакцию 23.09.2015