

М.А. Шестопалова, Т.А. Галкина, С.В. Лищук

**АНГИОМИОЛИПОМА НОСА (КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ)**

ГНЦ ФМБЦ им. А.И. Бурназяна ФМБА России, Москва

Контактное лицо: Шестопалова Марьям Абдулмажидовна: mayama05@ Rambler.ru

**Резюме**

Ангиомиолипома (АМЛ) редкая доброкачественная опухоль, происходящая из мезенхиальной ткани [1]. Чаще всего эта опухоль поражает почки и составляет 0,3–3 % [1,2,3]. Внепочечные АМЛ наблюдаются очень редко (в литературе описано около 40 случаев). После почек чаще всего АМЛ обнаруживают в печени, далее в порядке убывания: в матке, головном мозге, влагалище, половом члене, носовой полости, твердом небе, брюшной стенке, фаллопиевых трубах, семенном канатике, толстой кишке, забрюшинном пространстве [4].

На сегодняшний день официально зарегистрировано шесть случаев АМЛ полости носа [5,6]. Как правило, они представляют собой гамартомные поражения, содержащие гладкие мышцы, сосудистую сеть и зрелую жировую ткань.

В данном случае приведено клиническое наблюдение пациента с такой редко встречающейся патологией, как АМЛ полости носа. Использование комплекса гистологических и иммуногистохимических методов диагностики позволяет поставить верный диагноз.

**Ключевые слова:** ангиомиолипома; гамартома; полость носа; хирургические вмешательства в носу

**Для цитирования:** Шестопалова М.А., Галкина Т.А., Лищук С.В. Ангиомиолипома носа (клинический случай) // Клинический вестник ФМБЦ им. А.И. Бурназяна 2023. №1. С. 54–57. DOI: 10.33266/2782-6430-2023-1-54-57

M.A. Shestopalova, T.A. Galkina, S.V. Lischuk

**Nasal Angiomyolipoma (Clinical Case)**

A.I. Burnasyan Federal Medical Biophysical Center, Moscow, Russia

Contact person: Maryam Abdulmashidovna Shestopalova: mayama05@ Rambler.ru

**Abstract**

Angiomyolipoma (AML) is a rare benign tumor originating from mesenchymal tissue [1]. Most often, this tumor affects the kidneys and is 0.3–3% [1-3]. Extrarenal AML is observed very rarely (about 40 cases have been described in the literature). After the kidneys, AML is most often found in the liver, then in descending order: in the uterus, brain, vagina, penis, nasal cavity, hard palate, abdominal wall, fallopian tubes, spermatic cord, colon, retroperitoneal space. To date, 6 cases of AML of the nasal cavity have been officially registered [ ]. As a rule, they are hamartomatous lesions containing smooth muscles, vascular network and mature adipose tissue. This article presents a clinical observation of a patient with such a rare pathology as AML of the nasal cavity. The use of a complex of histological and immunohistochemical diagnostic methods makes it possible to make the correct diagnosis

**Keywords:** angiomyolipoma; hamartoma; nasal cavity; nasal surgical procedures

**For citation:** Shestopalova MA, Galkina TA, Lischuk SV. Nasal Angiomyolipoma (Clinical Case) A.I. Burnasyan Federal Medical Biophysical Center Clinical Bulletin. 2023.1:54-57. In Russian) DOI: 10.33266/2782-6430-2023-1-54-57

Доброкачественные новообразования полости носа — это группа патологических новообразований, локализирующихся в носу, которым не свойственно наличие метастазов и злокачественный рост. Такие новообразования могут образоваться из любых тканей, в отличие от сарком и карцином, их морфологическое происхождение можно определить при микроскопической диагностике.

Доброкачественные новообразования полости носа и околоносовых пазух вначале имеют бессимптомное течение [7]. По мере роста новообразования могут демонстрировать яркую клиническую картину по типу заложенности носа, дискомфорта в проекции пораженной пазухи, затруднения носового дыхания одной или двумя половинами носа, иногда носовое кровотечение и другие.

Диагностика доброкачественных патологических процессов в условиях современного оториноларингологического стационара не вызывает особого труда. В настоящее время наиболее предпочтителен метод мультиспиральной компьютерной томографии и 3D-компьютерной томографии околоносовых пазух [9]. Данный метод исследования помогает более детально определить локализацию патологического процесса, верифицировать последний, оценить границы образования, их соотношение с окружающими структурами, повреждение или разрушение прилежащих органов и тканей [8, 9] и составить более четкий план хода оперативного вмешательства [10]. При отсутствии необходимости хирургического лечения компьютерная томография позволяет также оценить эффективность консервативной терапии.

Как правило, лечение доброкачественных новообразований полости носа и околоносовых пазух (ОНП) в стадию клинических проявлений в основном хирургическое.

В данной статье представлено наше клиническое наблюдение за пациентом с редкой доброкачественной опухолью полости носа - ангиомиолипомой полости носа.

Пациент Д., 70 лет, поступил в клинику в феврале 2022 года с диагнозом: Доброкачественное новообразование полости носа. Медикаментозно-зависимый ринит. Деформация перегородки носа. Пациент был госпитализирован в оториноларингологическое отделение ГНЦ ФМБЦ им. А.И. Бурназяна ФМБА России для обследования и дальнейшего лечения.

На момент поступления пациент предъявлял жалобы на затруднение носового дыхания, заложенность носа, больше слева, выделения из носа с примесью крови, зависимость от деконгестантов. Из данных анамнеза известно, что жалобы беспокоят более 1 года. С целью облегчения носового дыхания на ночь использовал деконгестанты. В настоящее время эффект после деконгестантов значительно сократился по времени, использует до 2-3 раз за ночь и более 5 раз в течение дня. Консультирован врачом оториноларингологом. В ходе осмотра и по данным КТ ОНП диагностировано новообразование преддверия полости носа слева, в связи с чем пациент был направлен для дальнейшего обследования и лечения в отделение оториноларингологии ГНЦ ФМБЦ им. А.И. Бурназяна ФМБА России.

При осмотре пациента в отделении: форма наружного носа и область ОНП не изменены, пальпация и перкуссия б/б. При эндоскопии полости носа отмечается, что слизистая оболочка полости носа розовая с явлениями субатрофии. В носовых ходах патологического отделяемого нет. Перегородка носа смещена влево от средней оси в передних отделах. Нижние носовые раковины пастозные, справа: гипертрофирована, при анемизации сокращается; слева: под нижней носовой раковиной определяется новообразование розового цвета, с бугристой поверхностью, в передних отделах покрыто геморрагическими корочками, на обзорном участке до 0.8 см в диаметре. Носовое дыхание затруднено с обеих сторон, больше слева.

По данным КТ ОНП с в/в контрастированием в просвете нижнего носового хода слева (между медиальной костной стенкой верхнечелюстной пазухи и носовой перегородкой, сверху ограничена нижней носовой раковиной) определяется объемное образование неоднородной структуры с преобладанием жировой компоненты, обтурирует просвет, размеры: аксиальные 25,1×11,4 мм, коронарный 22,5 мм. При контрастировании отмечается неоднородное накопление контраста до +130 едН (преимущественно по контуру и в передних отделах), жировая компонента накапливает до +4 едН. В отсроченную фазу отмечается частичное вымывание контраста. Пневматизация ОНП не изменена, отмечается незначительное утолщение слизистой по нижней стенке правой верхнечелюстной пазухи толщиной до 3 мм. Носовая перегородка выражено отклонена влево на уровне среднего носового хода, в том числе за счет костного шипа до 7-8 мм (рис. 1: а, б, в).

Учитывая данные осмотра и КТ ОНП с в/в контрастированием, жалобы и анамнез пациента, 28.02.22 г. под эндотрахеальным наркозом (ЭТН) выполнено хирургическое вмешательство в объеме эндоскопического эндоназального удаления доброкачественного новообразования полости носа слева, кристотомия и двусторонняя подслизистая вазотомия нижних носовых раковин.

Макроскопически опухоль представлена узлом мягкоэластичной консистенции размером 2×1,5×1,2 см. На разрезе ткань опухоли однородного желтоватого вида с белесоватой капсулой, толщиной до 0,2 см.

Гистологическое описание: присланное полиповидное образование представлено тремя компонентами: разрастаниями зрелой жировой ткани, пучками гладких мышц и толстостенными сосудами с гиалинозом. По периферии образования определяется небольшой участок фиброзированной слизистой с диффузно-очаговой лимфоцитарной инфильтрацией, выстланный респираторным эпителием с плоскоклеточной метаплазией.

Описанные морфологические изменения более всего соответствуют ангиомиолипоме.

Для подтверждения диагноза проводится иммуногистохимическое (ИГХ) исследование.

ИГХ исследование проводилось на срезах с парафинового блока на автоматическом иммуноштейнере

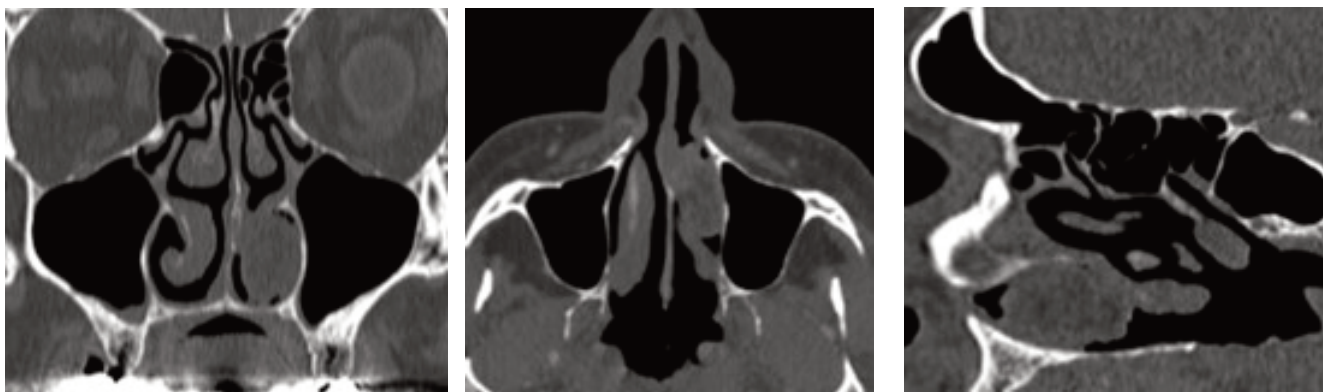


Рис. 1. Компьютерная томография ОНП (а - фронтальная проекция; б - аксиальная проекция; в - сагиттальная проекция).  
Fig. 1. Computed tomography of the paranasal sinuses (a - frontal projection; b - axial projection; c - sagittal projection).



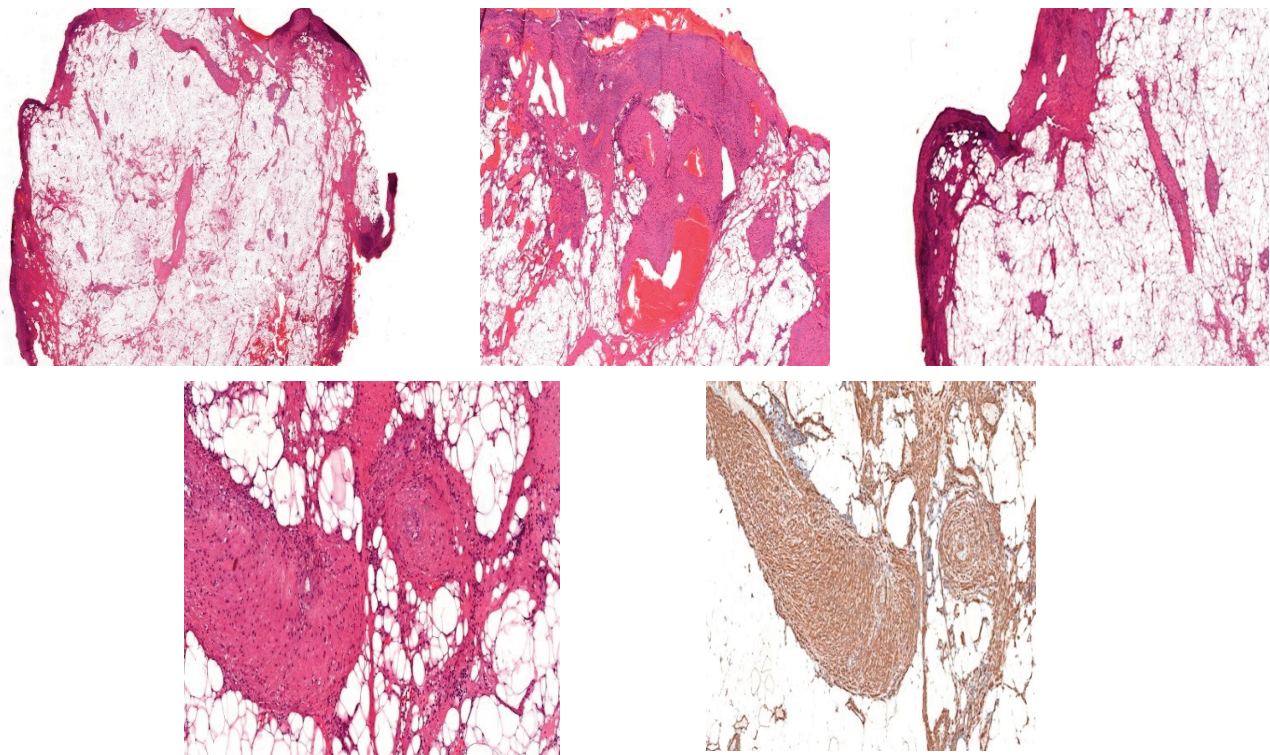


Рис. 1. Гистологические микропрепараты:

2а - полиповидное образование представлено тремя компонентами: разрастаниями зрелой жировой ткани, пучками гладких мышц и толстостенными сосудами (окраска Гематоксилин-Эозин, ув. x10);

2б - толстостенные сосуды с утолщенной стенкой за счет перicyтарная компоновки пучков гладких гладких мышц (окраска Гематоксилин-Эозин, ув. x40);

2в - новообразование частично покрыто респираторным эпителием, частично с эрозированной поверхностью (окраска Гематоксилин-Эозин, ув. x40);

2г - новообразование частично покрыто респираторным эпителием, частично с эрозированной поверхностью (окраска Гематоксилин-Эозин, ув. x100);

2д - SMA - ИГХ экспрессия гладкомышечного актина (Smooth Muscle Actin) в утолщенных стенках сосудов.

Fig. 2. Histological slides:

2a - polypoid formation is represented by three components: growths of mature adipose tissue, smooth muscle bundles and thick-walled vessels (Hematoxylin-Eosin stain, magnification x10);

2b - thick-walled vessels with a thickened wall due to the pericytic arrangement of bundles of smooth smooth muscles (Hematoxylin-Eosin stain, x40 magnification)

2c - the neoplasm is partially covered with respiratory epithelium, partially with an eroded surface (Hematoxylin-Eosin stain, magnification x40);

2d - the neoplasm is partially covered with respiratory epithelium, partially with an eroded surface (Hematoxylin-Eosin stain, magnification x100);

e - SMA - IHC expression of smooth muscle actin (Smooth Muscle Actin) in thickened vessel walls.

Ventana BenchMark Ultra с использованием антител к Melanosome (HMB45), MART-1/melan A (A103), Actin, Muscle (HUC1-1), CD117/c-KIT (9.7). Результаты: В гладкомышечном компоненте опухоли определяется выраженная экспрессия SM Actin. Тучные клетки экспрессируют CD117. В клетках опухоли отсутствует экспрессия: HMB45, Melan-A (рис.2: а,б,в,г,д).

С учетом морфологической картины и результатов ИГХ-исследования в присланном материале - ангиомиолипома полости носа.

Послеоперационный период протекал без осложнений. Послеоперационная эластичная передняя тампонада носа удалена на 2-ые сутки после операции, силиконовые сплинты удалены на 3-и сутки после операции. В послеоперационном периоде пациент получал антибактериальную, обезболивающую, противоотечную и антикоагулянтную терапию, местно ирригационную терапию. Пациент выписан из стационара на 6-сутки в удовлетворительном состоянии с восстановленным носовым дыханием.

## Заключение

Ангиомиолипома носа является достаточно редкой патологией. Представленное в данной статье собственное клиническое наблюдение демонстрирует возможности компьютерной томографии с внутривенным контрастным усилением в выявлении новообразований полости носа и их точной локализации, что позволило изначально предположить у пациента наличие доброкачественного новообразования. Хотя АМЛ является редким поражением, его следует учитывать при дифференциальной диагностике полиповидных образований в носу, особенно при одностороннем процессе.

Несмотря на все достоинства современных методов лучевой диагностики, окончательная верификация описанного патологического процесса возможна лишь при сочетании лучевых методов и комплексного морфологического исследования (гистологические и иммуногистохимические методы диагностики).

## СОДЕРЖАНИЕ

1. Fegan J.E., Shah H.R., Mukunyadzi P., et al. Extrarenal Retroperitoneal Angiomyolipoma // *South Med. J.* 1997. V.90, No. 1. P. 59–62.
2. Oesterling J.E., Fishman E.K., Goldman S.M., Marshall F.F. The Management of Renal Angiomyolipoma // *J. Urol.* 1986. No. 135. P. 1121–1124.
3. Stone C.H., Lee M.W., Amin M.B., et al. Renal Angiomyolipoma: Further Immunophenotypic Characterization of an Expanding Morphologic Spectrum // *Arch. Pathol. Lab. Med.* 2001. No. 125. P. 751–758.
4. Eble J.N. Angiomyolipoma of Kidney // *Semin. Diagn. Pathol.* 1998. No. 15. P. 21.
5. Perić A., Sotirović J., Folić M., Đurđević B.V. Angiomyolipoma Originating From the Nasal Vestibule: A Case Report // *Ear Nose Throat J.* 2021. DOI: 10.1177/01455613211036241.
6. Suna Erkiñiç, N Emrah Koçer, Semih Mumbuç, Muzaffer Kanlikama. Nasal Angiomyolipoma // *Acta Otolaryngol.* 2005. V.125, No.4. P. 446–448.
7. Pierser J.E., Stern A. Benign Cysts and Tumors of the Paranasal Sinuses // *Oral and Maxillofacial Surgery Clinics of North America.* 2012. V.24, No. 2. P. 249–264.
8. Захарченко А.Н. Современные методики неинвазивной диагностики доброкачественных новообразований полости носа, околоносовых пазух и носоглотки // *Российская оториноларингология.* 2001. № 1. С. 51–55.
9. Karpishchenko S.A., Osipenko E.V. Frontoethmoidal Osteoma: Diagnosis and Surgical Treatment // *Folia Otorhinolaryngologiae et Pathologiae Respiratoriae.* 2014. V.20, No. 4. P. 11–13.
10. Зубарева А.А. Дифференциальная диагностика заболеваний околоносовых пазух с использованием магнитно-резонансной томографии // *Российская оториноларингология.* 2000. № 3. С. 125–130.

## REFERENCES

1. Fegan J.E., Shah H.R., Mukunyadzi P., et al. Extrarenal Retroperitoneal Angiomyolipoma. *South Med. J.* 1997;90;1:59–62.
2. Oesterling J.E., Fishman E.K., Goldman S.M., Marshall F.F. The Management of Renal Angiomyolipoma. *J. Urol.* 1986;135:1121–1124.
3. Stone C.H., Lee M.W., Amin M.B., et al. Renal Angiomyolipoma: Further Immunophenotypic Characterization of an Expanding Morphologic Spectrum. *Arch. Pathol. Lab. Med.* 2001;125:751–758.
4. Eble J.N. Angiomyolipoma of Kidney. *Semin. Diagn. Pathol.* 1998;15:21.
5. Perić A., Sotirović J., Folić M., Đurđević B.V. Angiomyolipoma Originating From the Nasal Vestibule: A Case Report. *Ear Nose Throat J.* 2021. DOI: 10.1177/01455613211036241.
6. Suna Erkiñiç, N Emrah Koçer, Semih Mumbuç, Muzaffer Kanlikama. Nasal Angiomyolipoma. *Acta Otolaryngol.* 2005;125;4:446–448.
7. Pierser J.E., Stern A. Benign Cysts and Tumors of the Paranasal Sinuses. *Oral and Maxillofacial Surgery Clinics of North America.* 2012;24;2:249–264.
8. Zakharchenko A.N. Modern Methods of Non-Invasive Diagnostics of Benign Neoplasms of the Nasal Cavity, Paranasal Sinuses and Nasopharynx. *Rossiyskaya Otorinolaringologiya = Russian Otorhinolaryngology.* 2001;1:51–55 (In Russ.).
9. Karpishchenko S.A., Osipenko E.V. Frontoethmoidal Osteoma: Diagnosis and Surgical Treatment. *Folia Otorhinolaryngologiae et Pathologiae Respiratoriae.* 2014;20;4:11–13.
10. Zubareva A.A. Differential Diagnosis of Diseases of the Paranasal Sinuses Using Magnetic Resonance Imaging. *Rossiyskaya Otorinolaringologiya = Russian Otorhinolaryngology.* 2000;3:125–130 (In Russ.).

**Конфликт интересов.** Авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов.  
**Финансирование.** Исследование не имело спонсорской поддержки.  
**Участие авторов.** Статья подготовлена с равным участием авторов.  
**Поступила:** 15.12.2022. **Принята к публикации:** 17.01.2023.

**Conflict of interest.** The authors declare no conflict of interest.  
**Financing.** The study had no sponsorship.  
**Contribution.** Article was prepared with equal participation of the authors.  
**Article received:** 15.12.2023. **Accepted for publication:** 17.01.2023