

Józef TYNECKI

## **Przypadek angiosarcoma części pochwowej macicy**

### **A case of angiosarcoma of vaginal portion of the uterus**

Spostrzegany na Klinice Położniczej i Chorób Kobięcych U. M. C. S. przypadek zasługuje na opisanie ze względu na rzadkość jego występowania, jako też ciekawy obraz z punktu widzenia klinicznego. Nadmienić przy tym należy, że piśmiennictwo lekarskie podało dotąd zaledwie kilka podobnych przypadków.

W dniu 18. 9. 1948 r. przyjęto do Kliniki chorą lat 46, która w wywiadach podała: pierwsze miesięczne krwawienie w 15 roku życia, dalsze co cztery tygodnie, trwające trzy do czterech dni, bardzo obfite i bolesne. Ostatnia miesiączka pod koniec sierpnia 1948 r. trwająca dziesięć dni, bardzo obfita z dużymi bólami krzyża. Raz rodziła przed dwudziestu sześciu laty; nie roniła. Od kilku miesięcy okresy przedłużały się od tygodnia do dziesięciu dni. W czerwcu, lipcu i sierpniu b. r. krwawiła dwukrotnie po dziesięć dni w każdym miesiącu. Ostatnio odczuwała narastające uczucie pełności w dole brzucha, w tym też okresie straciła dużo na wadze, była coraz bardziej osłabiona i cierpiała na dokuczliwe bóle w tej samej okolicy i w krzyżu. W dniu 15. 9. 49 r. po kilkugodzinnej ciężkiej pracy fizycznej urodziła wśród bólów guz, który niżej opisujemy dokładnie. Po upływie czterech dni, w stanie silnego osłabienia i dużego skrwawienia przewieziono ją do Kliniki.

Badanie wykazało: budowa wątła, wzrost średni, odżywienie podupadłe, skóra i śluzówki blade. Ciepłota 38,2<sup>o</sup>C., tętno 120/m słabo napięte i wypełnione. Ciśnienie krwi 70/105, płuca: rżenia niedźwięczne w obu dolnych partiach płuc; serce: akcja nieregularna, tony głucho, szmer skurczowy nad koniuszkiem serca; brzuch: wątroba i śledziona niemacalna, nieznaczna bolesność uciskowa w podbrzuszu, gruczoły pachwinowe obustronnie powiększone, po prawej stronie nieco bolesne. Układ kostno-stawowy bez zmian.

Badanie ginekologiczne: przed sromem stwierdza się guz 30 cm. długi, 18 cm. szeroki, wagi około dwu kg., kształtu nieregularnego, barwy wiśniowo-brązowej, konsystencji wiotkiej, o powierzchni nierównej bełczkowatej.



Urodzony guz nowotworowy.

Na odcinku dystalnym guza, część jego ukształtowana kołpakowato jest nieco twardsza, o gładkiej powierzchni. Tuż przed sromem guz dzieli się na dwa człony, biegnące do światła pochwy.

Wobec dużego napięcia powłok brzusznych i całkowitego prawie wypełnienia pochwy ramionami guza, nie można było wy badać macicy przez pochwę. Badaniem przez kışkę stolcową stwierdza się macicę wielkości pięści, słabo ruchomą, ściągniętą w dół małej miednicy przez zwisający guz nowotworowy. Chora niema trudności w oddawaniu moczu. Wprowadzony do pecherza moczowego kateter biegnie dopochwowo. Początkowe przypuszczenie o wyciowaniu macicy nowotworowo zmienionej odpadło w świetle powyższych badań.

Wybadanie macicy w miednicy małej rozstrzyga sprawę w kierunku rozpoznania: nowotworowy urodzony guz macicy.

W uśpieniu pentotalowym przystąpiono do zabiegu operacyjnego.

Idąc od miejsca rozdziwienia się guza, tuż przed sromem, na lewe i prawe ramię, dało się łatwo guz rozdzielić na tępo, na dwie części,

lewą mniejszą, która była jakby przyklepiona do prawej, dużej, stanowiącej istotną część całego tworów.

Wziernikami rozchylono pochwę i uwidoczniło nasady dwu wymienionych ramion guza. Idąc z biegiem prawego członu doszło się od przodu do tylnej wargi części pochwowej macicy, człon natomiast lewy prowadził do tejże wargi części pochwowej macicy od tyłu, obejmując szerokim wachlarzem także tylną ścianę pochwy.

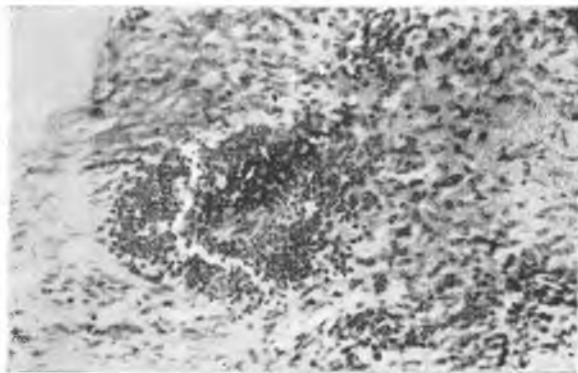
Odcięto wymienione ramiona guza u podstawy i miejsca krwawiące zaopatrzone szwami. Wobec złego stanu chorej dalsze postępowanie operacyjne uznano za niecelowe.

Rozpoznanie pooperacyjne: urodzony nowotworowy guz części pochwowej macicy.

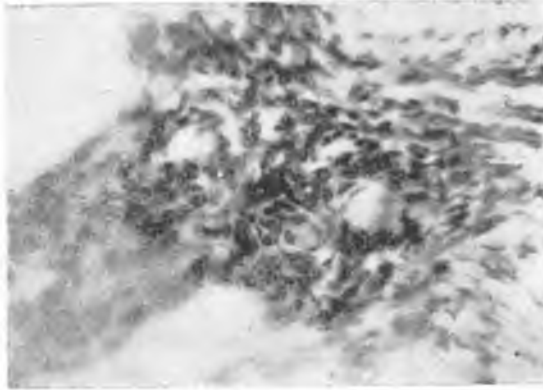
Badanie histopatologiczne, wykonane w zakładzie Anatomii Patologicznej U.M.C.S. wykazało *angiosarcoma alveolare*.



Ryc. 1. Mięsakowata tkanka z obfitym nietypowym nowotworzeniem naczyń.



Ryc. 2. Drobne naczynie bez światła, ułożone w środku masy komórek nowotworowych.



Ryc. 3. Skupienie nietypowych naczyń wśród mięsakowatych komórek.

W związku z opisanym przypadkiem omówię pokrótce rozmaite postacie mięsaka w organach rodnych kobiet z uwzględnieniem ich umiejscowienia.

Mięsak jest nowotworem łącznotkankowym, złośliwym, o niższym stopniu dojrzałości elementów komórkowych, co stanowi zasadniczą cechę różniącą go od nowotworów dobrotliwych. Przechodzi on rozmaite stadia zróżnicowania komórkowego, oraz dojrzałości, a w zależności od tego dzielimy go na: sarcoma globicellulare, fusi-giganto-globi-fusigantocellulare.

Mięsaki, posiadające wyższy stopień dojrzałości tkania dzielimy według morfologicznego obrazu za Borstem na: fibro- myo- carcino melano- oraz angiosarcoma. Dwie pierwsze postaci występują częściej jako łącznotkankowy mięsak w mięśniaku: sarcomyoma fibroblastogenes i sarcomyoma myoblastogenes, oraz we włókniaku: fibrosarcoma fibroblastogenes, lub fibrosarcoma myoblastogenes. Rozpoznanie kliniczne pokrywa się zwykle z guzami dobrotliwymi, a badanie histopatologiczne nie zawsze może być pewne. W badaniu tym należy zwrócić uwagę na nietypowe komórki i jądra; występuje wielokierunkowe poplątanie wiązek włókien mięsnych a jądra komórkowe wykazują nietypowe figury podziału chromosomów. Carcinosarcoma jest mieszanym nowotworem złośliwym, nabłonkowo-łącznotkankowym. Najczęściej występuje w postaci polipów. Błędy rozpoznawcze są dość częste. Gesner wyklucza możliwość istnienia tej postaci nowotworu. Gebhard, później Amann opisali rako-mięsaka w postaci adenocarcinoma gelatinosum sarcomatodes szyi macicy, który początkowo wystąpił jako adenoma sarcomatodes, a następnie jako nawrót carcinosarcoma.

Wtargnięcie raka do mięsakovatych polipów opisują: Meyer, Kubiny Forsner.

Melanosarcoma jest jednym z najzłośliwszych nowotworów, bowiem szerzy się w organizmie zarówno drogą układu limfatycznego, jak i krwionośnego, dając przerzuty do wszystkich narządów ustroju. Nazwę swą zawdzięcza barwikowi, melaninie, który jest zawarty w postaci brązowych kuleczek w protoplazmie komórek nowotworowych, a których jest istotnym produktem, pochodnym chromatoforów, znajdujących się w skórze. Liebhart podaje, że punktem wyjścia mięsaka barwikowego jest najczęściej skóra, lub błony śluzowe, graniczące ze skórą. Babes pisze o pigmentacji części pochwowej macicy, skąd także może wychodzić melanosarcoma.

Angiosarcoma może stanowić nowotwór pierwotny lub wtórny. Wtedy, gdy komórki mezenchymy tworzą w obrazie nietypowe bujanie nowopowstałych naczyń, mamy do czynienia z niewątpliwie pierwotnym naczynio-mięsakiem. W wypadku, gdy guz jest tylko częściowo naczynio-mięsakovaty, a większość stanowią różnokształtne komórki mięsakovato-mięśniowe, są to tzw. naczynio-mięsaki mieszane wtórne. W wypadku nekrozy zwykłego mięsaka, obserwuje się również znaczną ilość komórek nowotworowych około naczyń odżywczych, co mylnie może być rozpoznane jako naczynio-mięsak, naczynia wówczas bogato wrastają w części nekrotyzujące.

Angiosarcoma ściany macicy opisują: Ahlfeld, Hegar, Johannowski, angiosarcoma śluzówki, Barnes, Kermarsky, Williams. W wypadkach opisanych przez Beckmana i Dureta stwierdzono zrazikową strukturę rozgałęzionych naczyń w postaci sieci z zachowaniem histogenetycznego stosunku komórek mięsaka do utkania naczyniowego.

Podkreślić należy, że nie każde nowotworzenie naczyń jest nowotworowe, jak np. przy granulacji z mnogim pojawieniem się naczyń, lub przy angioma ściany macicy, czy angiofibroma w mięśniaku, w którym bujanie naczyniowe może dotyczyć nie tylko kapilarów, lecz także naczyń większych; wreszcie przy rzadkim angiomyoma czy angiomyohyperplasia uteri, stanowiącym trwałe zmiany pociążowe w mięśniu macicy. Wszystkie te zmiany mogą być powodem pomyłek rozpoznawczych.

Zgodnie z dzisiejszym stanem wiedzy, podłożem, na którym rozwijają się różne postacie mięsaka, są komórki niedojrzałe o małym stopniu zróżnicowania, znajdujące się w danym organie. Komórki te przechodzą pewne przeobrażenia biologiczne, zanim staną się punktem wyjścia mięsaka. Myśl o spotęgowanej czynności fizjologicznej narządu rodnego, jako czynnika aktywizującego, upada w świetle statystyki,

bowiem mięsak występuje zarówno u rodzących jak i nierodzących, a także u dziewic.

Obraz nowotworu zmienia się jak twierdzi Robert Meyer w każdej chwili i w każdym przypadku, zależnie od miejsca usadowienia, jak i od okresu oraz czasu trwania.

Dokładne mianownictwo poszczególnych form mięsaka napotyka jeszcze na pewne trudności, szczególnie mieszane postacie nie zawsze są łatwe do określenia. Według Roberta Mayera dzielimy je na:

- 1) guzy kolidujące, ma to miejsce wtedy, gdy dwa guzy występują razem niezależnie od siebie,
- 2) guzy kombinowane, gdy posiadają różną blastomę, lecz jedno podłoże, z którego wyrastają, a więc tę samą histogenezę,
- 3) guzy o utkaniu nowotworowym, dobrotliwym, z tendencją do złośliwienia.

Carcinosarcoma może występować w trzech powyższych postaciach.

Na podstawie danych statystycznych przyjmuje się, że mięsak narządów rodnych kobiety jest stosunkowo rzadkim schorzeniem, w porównaniu z innymi nowotworami. Krukenberg notuje 0,67% na 2369 mięśniaków macicy, Gurlt — 0,08% na 2649, Roger Williams — 0,1% na 4115, Healy — 0,13% na 1500. Przeciętnie mięsak macicy nie przekracza jednego procentu w zestawieniu z innymi nowotworami. Stosunek mięsaka do raka wyraża się cyfrą 1:30, a nawet 1:50. Veit uważa, że mięsak jest chorobą późniejszego okresu życia.

Wśród 161 przypadków, opisanych w nowszej literaturze (Frankl, Steinhart, Gal) było dwoje dzieci w wieku dwu lat, dwie dziewczynki między 13 i 15 rokiem życia, dziesięć kobiet w trzecim dziesiątku roku życia, 21 w czwartym, 50 w piątym, 46 kobiet w szóstym i 30 w siódmym dziesiątku roku życia. Z danych statystycznych dowiadujemy się dalej, że  $\frac{1}{4}$  kobiet dotkniętych mięsakiem nie zachodziła w ciążę.

Biorąc pod uwagę umiejscowienie mięsaka macicy, należy rozróżnić:

- 1) mięsaka ściany macicy — sarcoma intramurale,
- 2) mięsaka śluzówki macicy — sarcoma submucosum,
- 3) mięsaka rozwijającego się w mięśniaku macicy — sarcoma intramyomatousum.

Będą to mięsaki pierwotne, o jednolitym obrazie komórkowym, bądź mięsaki wtórne, tzw. mieszane, o różnorodnej strukturze komórkowej. Mięsak ściany macicy występuje jako pojedynczy twór i często może być utożsamiony anatomicznie i klinicznie z mięśniakami. Gdy rozrasta się, zmienia wielkość oraz kształt macicy, granice jego są mniej, lub więcej wyraźnie zarysowane, zależnie od stopnia zróżnicowania komórkowego i złośliwości rozrostu. Rozrost następuje bądź w kierunku śluzówki, bądź surowicówki, czy też między blaszkami więzadła szerokiego,

co prowadzić może do jego przebicia. Mięsak śródblaszkowy więzadła szerokiego przy znacznym rozroście powoduje ciężkie uciskowe objawy organów miednicy, może także przebić do jamy otrzewnowej. (Hainzen, de Manchy, Kurz).

Zgodnie z danymi statystycznymi (R. Mayer, Franque, Schotlander, Steinhardt, Gal, Kot) mięsak śluzówki macicy zdarza się o wiele rzadziej aniżeli mięsak ściany macicy. Jest on nowotworem pierwotnym, w swym rozroście ma postać najczęściej polipowatą; powiększając się rozszerza światło macicy, powoduje przerost jej mięśnia, podobnie jak mięśniak podśluzowy, a pokonawszy obkurczenie macicy mięsak rodzi się przed część pochwową i dalej na zewnątrz.

Mięsak, rozwijający się w mięśniakach macicy jest postacią wtórną tego nowotworu. Błędy rozpoznawcze są dość częste, gdyż obraz kliniczny jest w tych wypadkach podobny do nowotorów dobrotliwych. Zwykle rozwija się w mięśniakach śródściennych macicy, najrzadziej w mięśniaku podsurowiczym. Mięśniak mięsakowaty jest konsystencji mniej twardej, o bogatszym unaczynieniu, rozrost jego postępuje szybko.

Gdy chodzi o umiejscowienie mięsaka w poszczególnych odcinkach macicy, to większość autorów przyjmuje iż najczęściej zaatakowany jest trzon, potem szyja i wreszcie część pochwowa macicy. K u h n e podaje, że mięsak części pochwowej macicy był dotychczas opisany w dziesięciu przypadkach.

Kliniczny obraz, chorej dotkniętej mięsakiem, w niczym nie zdradza jej groźnego stanu w początkowym okresie choroby. Dopiero znaczny rozrost nowotworu manifestuje się miejscowymi i ogólnymi objawami. Bóle, krwawienia, wyciek z narządu rodnego, objawy uciskowe, a ze strony guza, rozpad i infekcja oraz przerzuty do otoczenia dopełniają obrazu cechującego nowotwór złośliwy. Miejscowe objawy uzależnione są od lokalizacji, kierunku rozrostu i złośliwości nowotworu. Mięsaki części pochwowej i szyi ulegają wczesnie rozpadowi, powodując z początku cuchnące, brudno krwawe odchody oraz nieregularne krwawienia, często na skutek mechanicznego podrażnienia. Podobne objawy daje także mięsak śluzówki macicy, lub polipowaty mięsak ściany macicy po przebicciu jej śluzówki. Kliniczne objawy mięsaka, rozwijającego się do światła macicy są analogiczne jak przy raku trzonu macicy; początkowo krwawy wyciek stopniowo nasilający się, potem nieregularne krwawienia i wreszcie dokuczliwe bóle. Mięsak uszypułowany, rozwijający się w świetle macicy może przy zaistnieniu niekorzystnych warunków spowodować jej wyciszenie. (Virchow, Simpson, Spigelberg). Pierwotne mięsaki rosną zwykle w kierunku światła macicy i najczęściej dają patologiczne krwawienia, a rozrastając się w kierunku otrzewnej drażnią ją, powodując silne bóle wśród ciężkiego obrazu chorobowego, jak ogólne wyniszczenie organizmu, zaburzenia ze strony przewodu pokar-

mowego, wolny płyn w jamie brzusznej, podobnie jak przy raku. Widzimy więc, że objawy chorobowe mięsaka macicy nie są charakterystyczne wyłącznie dla tego nowotworu.

Mięsak nieleczony prowadzi organizm do niechybnej śmierci. Czas trwania życia pacjentki po stwierdzeniu objawów chorobowych mięsaka obliczają na dwa do trzech lat (Veit).

Jako przyczynę śmierci u nieleczonych przyjmuje się postępujące wyniszczenie organizmu, na skutek przerzutów oraz samozatrucia ustroju. Rozpoznanie mięsaka opiera się na badaniu mikroskopowym, jednak obserwacja kliniczna daje nam także podstawę do rozpoznania, mianowicie w wypadku, gdy stwierdzamy miękki szybko rosnący guz, wywołujący bóle i zaburzenia ze strony układu moczowopłciowego oraz przewodu pokarmowego, podrażnienie otrzewnej, wolny płyn w jamie brzusznej, wychudzenie, anemię wtórną.

Mięsaki, rozwijające się w kierunku światła macicy są analogicznie rozpoznawane jak rak trzonu macicy i wtedy wczesne rozpoznanie jest możliwe.

Leczenie mięsaka macicy może być operacyjne, lub też za pomocą energii promienistej. Rezultaty leczenia są uzależnione od wczesnego rozpoznania. Trudno jest rozstrzygnąć, która metoda daje lepsze wyniki. Znana jest wielka śmiertelność operacyjnego leczenia mięsaka. Leczenie chirurgiczne w początkowym okresie rozrostu nowotworu daje niekiedy całkowite wyleczenie. (Sauerbruch, Cordes). Większość operowanych umiera w pierwszym roku po zabiegu wskutek nawrotu. Pierwotne mięsaki dają częstsze nawroty po operacji, aniżeli wtórne, rozwijające się w mięśniaku. Leczenie promieniami Rentgena lepiej atakuje te ostatnie. Niektórzy donoszą o pewnych rezultatach po naświetlaniu przypadków nie nadających się zabiegowi operacyjnemu, przy czym utrzymanie przy życiu pozostawało w granicach dwóch, trzech, a nawet siedmiu lat. (Dietrych, Seitz). Na u j o k s natomiast, nie zauważył jakiegokolwiek poprawy po naświetlaniu. Seitz i Wintz zalecają wielokrotne naświetlanie mięsaka. Vogt i Jmhauser wypowiadają się za operacyjnym leczeniem wybranych przypadków. Stwierdza się także, że po naświetlaniu rzadziej występują miejscowe nawroty, natomiast przerzuty są bardzo gwałtowne. Racjonalnym wydaje się stanowisko, by indywidualizować przypadki, a metody lecznicze stosować naprzemiennie. Przeciwskazaniem będzie usuwanie macicy z rozpadającymi się masami nowotworu w jej świetle ze względu na pewność infekcji. Mięsaki, rozwijające się z dala od śluzówki macicy, a dające objawy zadrażnienia otrzewnej, są często operowane z braku właściwego rozpoznania. W wypadkach nie nadających się do operacji winno się próbować leczenia naświetlaniem promieniami Rentgena.

Wracając do opisanego przez nas przypadku klinicznego zauważyć należy, że po bardzo dokładnym badaniu histopatologicznym ustalono rozpoznanie — angiosarcoma alveolare. Charakter złośliwy nowotworu,



biorąc pod uwagę stwierdzone stosunki anatomiczne, nakazuje przyjąć to, że jedna część jego wyrastała pierwotnie, druga powstała na drodze nieograniczonego bujania złośliwego. Guz nowotworowy, wyrastający z tylnej wargi i tylnej powierzchni części pochwowej macicy, obejmujący wachlarzowato swą podstawą także częściowo i tylne sklepienie pochwy, o krótszej i grubszej szypule, był pierwotnie rozwijającym się nowotworem. Rozwijając się nieograniczenie przeżarł ścianę części pochwowej macicy i dał początek rozwojowi drugiej części guza, sadowiącej się od przodu tylnej wargi części pochwowej macicy. Rozrost jego mógł dokonywać się w dwóch kierunkach, do pochwy, gdzie już wypełniał jej światło pierwotny guz nowotworowy, lub w kierunku kanału szyi i światła macicy. Duże rozdęcie szyi, a mała stosunkowo macica, bo zaledwie wielkości dużej pięści od chwili urodzenia guza, wskazuje na to, że drugi człon nowotworu rozwijał się w kanale szyi i częściowo do światła pochwy. W miarę powiększania się uzyskiwał coraz większą powierzchnię styku z rosnącym członem nowotworu w pochwie. Szypuły guzów pozostawały w luźnym stosunku do siebie, o konsystencji więcej zbitej w stosunku do całości guza.

W krytycznym dniu chora pracowała w ciągu kilku godzin, czyniąc znaczny wysiłek fizyczny, po czym wśród niewielkich bólów urodziła opisany guz nowotworowy. Krótkie i łatwe urodzenie guza dowodzi, że ciało jego w swojej głównej masie znajdowało się w świetle pochwy. Zmiany miejscowe, a więc guz nowotworowy, oraz ogólne, jak postępujące wyniszczenie organizmu z zajęciem układu limfatycznego, powstałe w stosunkowo krótkim czasie, stanowi obraz rozwoju złośliwego nowotworu, potwierdzonego badaniem histopatologicznym.

Postępowanie nasze, polegające na usunięciu guza nowotworowego podyktowane było koniecznością uwolnienia chorej od rozkładającego się tworzywa, stanowiącego wrota zakażenia dla organizmu, oraz oddalenie mechanicznej przeszkody, co nie mogło jednak decydująco wpłynąć na dalsze losy pacjentki, wobec dużego wyniszczenia ustroju i niewydolności krążenia.

---

## PIŚMIENNICTWO LITERATURE

- 1) Azzola: Ztbl. für Ginekologie 1924.
- 2) Boromann: Ztbl. f. Geb. u. Gyn. 1924.
- 3) Deutsch: Ztbl. f. Gyn. 1915. nr. 15.
- 4) Eckler: Ztbl. f. Gyn. nr. 52.
- 5) Erlich: Ztbl. f. Gyn. 1925 nr 112.
- 6) Eving: Neoplastic Diseases, Philadelphia 1934.

- 7) Halban — Seitz: Hdb. der Pathologie u. Biologie des Weibes B. IV. S. 581.
- 8) Kardahs: Americ. Journal of Obstetric and Gynecology No. 3. 1948.
- 9) Kiehne: Mon. f. Geb. 1922.
- 10) v. Kuttner: Mon. f. Geb. 1925 nr 84.
- 11) Lubarsch: Hdb. der Specialler Pathologie, Anatomie u. Histologie S. 349. 1930.
- 12) Liebhart: Gin. Pol. 1927. str. 843.
- 13) Novak: Gynecological and Obstetrical pathologie, Philadelphia 1947.
- 14) Netzer: Ztbl. f. Gyn. 1925.

---

### S U M M A R Y

The author describes some forms of sarcomas in the genital organs in a woman.

Sarcomas may be divided into: globi- fusi giganto- globifusi- gigan- tocellulare, and those with a higher degree of structural development into: fibro- myo- carcino- melano- angiosarcomas.

The hybrid forms of the sarcoma are usually divided into:

1. collision tumors,
2. combined tumors,
3. tumors with a tendency to malignancy.

The sarcomas situated in uterus may be classified into:

1. sarcoma of the uterine wall
2. " " " mucous coat
3. " " " myoma of the uterine coat.

Kind of treatment: operative, or radioactive therapy.

It is suggested that only selected cases should be submitted for surgical treatment.

The present case has been described because of its high clinical value.