



DOI: 10.31550/2712-8598-2026-2-10-ZhZiR

ЛИМФАТИЧЕСКАЯ МАЛЬФОРМАЦИЯ ПОЛОВЫХ ОРГАНОВ У ДЕВОЧКИ (КЛИНИЧЕСКОЕ НАБЛЮДЕНИЕ)

Е.В. Сибирская¹⁻³, И.А. Меленчук²✉, В.Э. Соколова², К.В. Анисимова¹

¹ ФГАОУ ВО «Российский национальный исследовательский медицинский университет имени Н.И. Пирогова» Минздрава России; Россия, г. Москва

² Российская детская клиническая больница — филиал ФГАОУ ВО «Российский национальный исследовательский медицинский университет имени Н.И. Пирогова» Минздрава России; Россия, г. Москва

³ ФГБОУ ВО «Российский университет медицины» Минздрава России; Россия, г. Москва

Резюме

Цель. Представить клиническое наблюдение редкой лимфатической мальформации клитора у девочки 6 лет, продемонстрировать сложности дифференциальной диагностики объемных образований вульвы в детском возрасте и обосновать оптимальную диагностическую и лечебную тактику.

Основные положения. Лимфатическая мальформация вульвы у девочек — врожденный порок развития, обусловленный нарушением эмбрионального лимфангиогенеза, что приводит к формированию кистозных полостей, выстланных эндотелием. Патогенез аномалии связан с локальным дисбалансом сигнальных путей и факторов роста (VEGF-C, Prox1), регулирующих развитие лимфатических сосудов, что способствует увеличению размеров очага и повышает риск осложнений. Прогрессирующий рост мальформации может вызывать компрессию окружающих тканей, нарушение лимфооттока, хроническое воспаление и фиброз, что клинически проявляется выраженным дискомфортом и затруднениями при ходьбе. Особенности молекулярно-клеточного метаболизма эндотелиальных клеток лимфатических сосудов и их взаимодействие с микроокружением способны изменять темпы роста образования, провоцируя развитие тканевой пролиферации и локальных нарушений гомеостаза. В работе представлено клиническое наблюдение успешного применения этапного малоинвазивного лечения лимфатической мальформации клитора у девочки 6 лет, включавшего инцизионную биопсию, лазерную фотодеструкцию и курс мануального лимфодренажного массажа, что позволило добиться выраженной регрессии образования с сохранением функциональной активности анатомических структур.

Заключение. Лимфатическая мальформация клитора, несмотря на свою редкость, должна быть включена в алгоритм дифференциальной диагностики объемных образований вульвы у девочек. Ключевыми факторами успешного ведения таких пациенток служат мультидисциплинарный подход, применение современных методов визуализации (магнитно-резонансной томографии) и патоморфологической верификации с иммуногистохимическим анализом. Это позволяет обосновать малоинвазивную консервативно-деструктивную тактику лечения и избежать необоснованного радикального хирургического вмешательства. В сложных клинических ситуациях показана своевременная маршрутизация пациенток в федеральные медицинские центры третьего уровня.

Ключевые слова: лимфатическая мальформация, лимфатическая мальформация клитора, лимфангиэктазия, детская гинекология, дифференциальная диагностика, расстройства полового развития (РПР), магнитно-резонансная томография (МРТ), иммуногистохимия, лазерная фотодеструкция, лимфодренажный массаж.

Для цитирования

Сибирская Е.В., Меленчук И.А., Соколова В.Э., Анисимова К.В. Лимфатическая мальформация половых органов у девочки (клиническое наблюдение). Женское здоровье и репродукция. 2026. № 2 (71). DOI: 10.31550/2712-8598-2026-2-10-ZhZiR. URL: <https://journalgynecology.ru/statyi/limfaticeskaya-malformaciya-polovyh-organov-u-devochki-klinicheskoe-nabljudenie/> (дата обращения: дд.мм.гггг)

Сибирская Елена Викторовна — д. м. н., профессор кафедры акушерства, гинекологии и репродуктивной медицины ФГБОУ ВО «Российский университет медицины» Минздрава России; профессор кафедры акушерства и гинекологии имени академика Г.М. Савельевой педиатрического факультета ФГАОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России (Пироговский Университет); заведующая хирургическим гинекологическим отделением РДКБ — филиала ФГАОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России (Пироговский Университет). eLIBRARY.RU SPIN: 1356-9252. <https://orcid.org/0000-0002-4540-6341>. E-mail: elsibirskaia@yandex.ru

Меленчук Ирина Анатольевна ✉ — врач акушер-гинеколог гинекологического отделения РДКБ — филиала ФГАОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России (Пироговский Университет). eLIBRARY.RU SPIN: 3538-2635. <https://orcid.org/0000-0001-7267-3018>. E-mail: doc.melenchuk@mail.ru

Соколова Валерия Эдуардовна — врач-патологоанатом патологоанатомического отделения РДКБ — филиала ФГАОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России (Пироговский Университет). <https://orcid.org/0009-0002-3144-5558>. E-mail: valeriiasklv@mail.ru

Анисимова Кристина Владимировна — студентка 5-го курса педиатрического факультета ФГАОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России (Пироговский Университет). <https://orcid.org/0009-0002-9507-686X>. E-mail: aniskrisanisimova@yandex.ru

LYMPHATIC MALFORMATION OF THE GENITALS IN A GIRL (CLINICAL CASE)

E.V. Sibirskaia¹⁻³, I.A. Melenchuk² ✉, V.E. Sokolova², K.V. Anisimova¹

¹ N.I. Pirogov Russian National Research Medical University; Moscow, Russian Federation

² Russian Children's Clinical Hospital — branch of N.I. Pirogov Russian National Research Medical University; Moscow, Russian Federation

³ Russian University of Medicine; Moscow, Russian Federation

Aim. To present a clinical observation of a rare lymphatic malformation of the clitoris in a 6-year-old girl, to demonstrate the complexities of differential diagnosis of vulvar masses in childhood, and to substantiate optimal diagnostic and treatment strategies.

Key points. Lymphatic malformation of the vulva in girls is a congenital malformation caused by a defect in embryonic lymphangiogenesis, leading to the formation of cystic cavities lined by endothelium. The pathogenesis of this anomaly is associated with a local imbalance in signaling pathways and growth factors (VEGF-C, Prox1) regulating lymphatic vessel development, which contributes to the enlargement of the lesion and increases the risk of complications. Progressive growth of the malformation can cause compression of surrounding tissues, impaired lymphatic drainage, chronic inflammation, and fibrosis, clinically manifested by severe discomfort and difficulty walking. The molecular and cellular metabolism of lymphatic vessel endothelial cells and their interactions with the microenvironment can modulate the growth rate of the lesion, triggering tissue proliferation and local homeostasis disorders. This paper presents a clinical observation of successful staged minimally invasive treatment of a clitoral lymphatic malformation in a 6-year-old girl. This included incisional biopsy, laser photodestruction and a course of manual lymphatic drainage massage, which resulted in significant regression of the lesion while maintaining the functional activity of the anatomical structures.

Conclusion. Despite its rarity, clitoral lymphatic malformation should be included in the differential diagnosis of vulvar masses in girls. Key factors in the successful management of these patients include a multidisciplinary approach, the use of modern imaging techniques (magnetic resonance imaging), and pathological verification with immunohistochemical analysis. This allows for the justification of a minimally invasive, conservative-destructive treatment strategy and the avoidance

of unnecessary radical surgery. In complex clinical situations, timely referral of patients to federal tertiary medical centers is indicated.

Keywords: lymphatic malformation, clitoral lymphatic malformation, lymphangiectasia, pediatric gynecology, differential diagnosis, disorders of sexual development (DSD), magnetic resonance imaging (MRI), immunohistochemistry, laser photodestruction, lymphatic drainage massage.

Введение

Лимфатические мальформации (ЛМ) представляют собой доброкачественные врожденные пороки развития сосудистого генеза, возникающие вследствие нарушения эмбриогенеза лимфатической системы (ранее описывавшиеся как кистозные гигромы или лимфангиомы). По данным литературы, на долю поражений наружных половых органов приходится 34,5% среди всех локализаций ЛМ в урогенитальной области [1]. Данная топическая форма относится к категории редких клинических вариантов в структуре детской гинекологической патологии. Распространенность ЛМ у лиц женского пола, по сведениям различных источников, не превышает 5,0% от общего числа врожденных аномалий репродуктивной системы [2].

Этиопатогенез ЛМ преимущественно связывают с нарушениями эмбрионального лимфангиогенеза. Формирование лимфатической системы начинается на 6-й неделе гестации из мезодермальных зачатков, ассоциированных с крупными венозными стволами. В этот период происходит дифференцировка изолированных щелевидных пространств, изначально не сообщающихся с первичным кровеносным руслом. Отклонение от нормального течения данного процесса приводит к качественным и количественным аномалиям развития лимфатических структур [1, 2].

С патогенетической точки зрения принято выделять две основные формы ЛМ:

- первичные (врожденные) ЛМ, формирующиеся вследствие локальной аномалии развития лимфатических сосудов. Манифестация данной патологии происходит в антенатальном периоде или раннем детском возрасте. Для первичных ЛМ не характерна спонтанная регрессия, а в ряде случаев наблюдается их ассоциация с капиллярно-венозными мальформациями [3];
- вторичные (приобретенные) ЛМ, развивающиеся в результате хронической обструкции лимфатического дренажа органов урогенитальной области и малого таза. К этиологическим факторам вторичных ЛМ относятся хирургические вмешательства, лучевая терапия, хронические инфекционные процессы, болезнь Крона, а также врожденная диспластическая ангиопатия и лимфедема [3–5].

Несмотря на доброкачественный характер течения и отсутствие потенциала к малигнизации, данная патология способна оказывать существенное

негативное влияние на качество жизни пациенток и приводить к развитию серьезных местных осложнений. Согласно данным литературы, порядка 50% случаев ЛМ диагностируются в неонатальном периоде, а к возрасту двух лет данный показатель достигает 90%. Важно отметить, что у большинства пациентов раннего возраста с врожденными или приобретенными ЛМ отмечается нормальный кариотип, а отягощенный семейный анамнез в отношении сосудистых аномалий развития, как правило, отсутствует [6].

Будучи редкой врожденной патологией сосудистого генеза, ЛМ требуют дифференциальной диагностики с мезенхимальными новообразованиями мягких тканей [7, 8]. Клиническая картина этих состояний сходна и характеризуется формированием мягких овальных подвижных образований тестоватой консистенции; типичными проявлениями являются безболезненность и медленный темп роста [9, 10]. Однако, в отличие от липом вульвы, состоящих преимущественно из долек зрелых адипоцитов, гистологическая картина ЛМ представлена множественными расширенными лимфатическими сосудами и кавернозными полостями, выстланными уплотненным эндотелием [11].

ЛМ характеризуются риском развития ряда осложнений, включая инфизию, кровотечение, лимфорею, а также индуцирование пролиферативных изменений мягких тканей и костных структур. Возможность такого агрессивного течения обуславливает необходимость онкологической и хирургической настороженности при проведении дифференциальной диагностики и определяет необходимость своевременного назначения адекватной терапии. В большинстве клинических наблюдений размеры образования не превышают нескольких сантиметров. Однако в литературе описаны казуистические случаи гигантских ЛМ клитора, которые, достигая значительных размеров, могут вызывать компрессию влагалища и полную обтурацию его преддверия [10].

Примерно у одного из 5000 новорожденных выявляются аномалии развития наружных гениталий, затрудняющие определение половой принадлежности при рождении. Данные расстройства полового развития, характеризующиеся значительной гетерогенностью клинических проявлений, представляют собой серьезную медико-социальную проблему, требующую мультидисциплинарного подхода и пристального внимания как со стороны медицинских специалистов, так и со стороны родителей [2, 12–15].

Дифференциальная диагностика образований пахово-генитальной области у детей включает широкий спектр патологий: грыжи, воспалительные процессы, доброкачественные и злокачественные новообразования. При верификации диагноза учитывают клинико-анамнестические особенности, а также макроскопический характер и топическое расположение очага.

В диагностический поиск при ЛМ следует включать такие редко встречающиеся в педиатрической практике состояния, как парауретральные кисты, липомы промежности и пролапс тазовых органов с протрузией в межгубное пространство. Среди доброкачественных опухолей внутрилабиальной локализации наиболее часто диагностируются гранулярно-клеточные опухоли, фиброэпителиальные полипы, нейрофибромы, гемангиомы и гамартомы [16–18]. Из злокачественных процессов необходимо исключать эмбриональную рабдомиосаркому и опухоль эндодермального синуса.

Таким образом, клиницисты должны обладать исчерпывающими знаниями о возможных вариантах патологии для выбора оптимального диагностического и терапевтического алгоритма.

Ценность представленного клинического наблюдения ЛМ клитора заключается в демонстрации сложной диагностической ситуации, с которой могут столкнуться акушеры-гинекологи детского возраста и педиатры. В публикации отражен не только практический опыт успешного лечения, но и критический анализ возможных ошибок на этапе верификации диагноза. Подробный разбор дифференциально-диагностических критериев позволяет оптимизировать тактику ведения пациентов с редкими сосудистыми аномалиями наружных половых органов.

Клиническое наблюдение

Пациентка А., 6 лет, была госпитализирована 28.02.2025 г. в гинекологическое отделение РДКБ — филиала ФГАОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России (Пироговский Университет) на основании результатов телемедицинской консультации. При поступлении предъявляла жалобы на наличие безболезненного образования в области наружных половых органов, вызывавшего выраженный дискомфорт и затруднения при ходьбе.

Семейный анамнез по наследственной патологии не отягощен. В течение гестационного периода признаков маскулинизации матери и факта приема андрогенных препаратов зафиксировано не было, что позволило исключить вирилизующую опухоль надпочечников или яичников у матери и экзогенное андрогенное воздействие на плод.

При пренатальном ультразвуковом исследовании установить пол плода удалось лишь в третьем триместре; отклонения в развитии не были выявлены.

Девочка родилась от неосложненной беременности на 37-й неделе путем операции кесарева сечения, выполненной в связи с клинически узким тазом (несоответствием размеров головки

плода и таза матери). Раннее анамнестическое развитие пациентки протекало без особенностей, в соответствии с возрастной нормой. Нарушения мочеиспускания, дефекации, болевой синдром и системные (конституциональные) проявления не зафиксированы.

При поступлении состояние пациентки оценивалось как удовлетворительное, телосложение нормостеническое, соматический статус стабильный, физическая активность сохранена в полном объеме. Данные объективного осмотра основных органов и систем соответствовали возрастной норме, патологические изменения не выявлены.

Данные гинекологического осмотра. Большие и малые половые губы развиты правильно, без признаков вирилизации. Отверстие уретры и преддверие влагалища четко визуализировались, были анатомически сформированы; клинические признаки маскулинизации отсутствовали. Выявлено объемное образование размерами 5 × 2 см, локализованное в клиторальной области и расцененное как гипертрофия клиторального капюшона (рис. 1).

Вследствие значительных размеров данного образования потребовалось проведение дифференциальной диагностики между изолированной гипертрофией клиторального капюшона и формированием уrogenитального (мочеполового) синуса. При бимануальном ректоабдоминальном исследовании тело матки соответствовало возрастным нормативам, было подвижным и безболезненным. Придатки матки с обеих сторон не определялись, пальпация области придатков оставалась без особенностей.

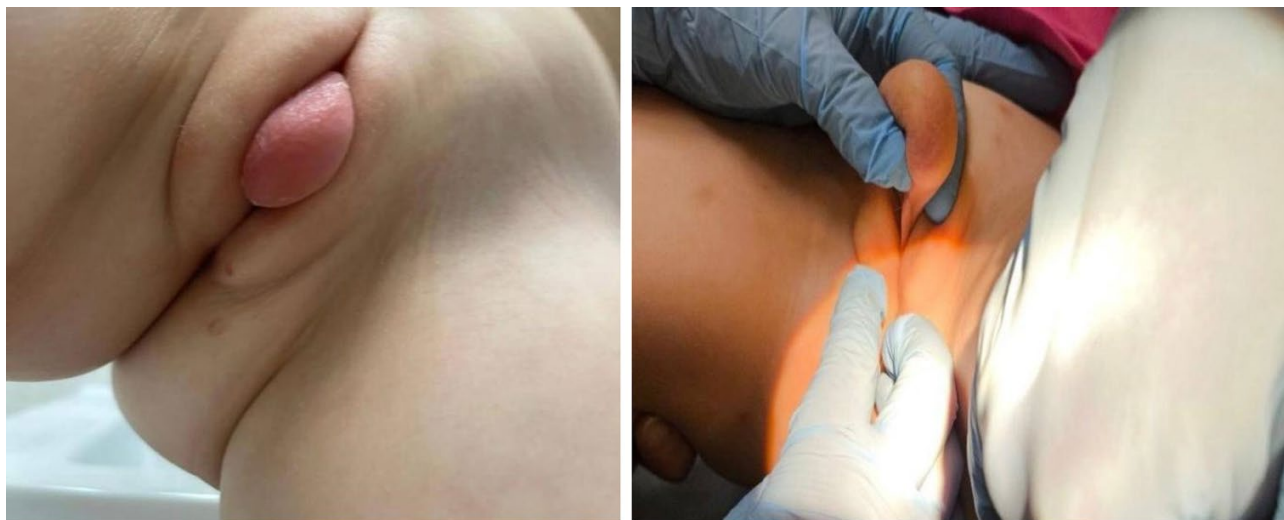
В рамках дифференциальной диагностики был проведен комплекс исследований для исключения патологии, связанной с расстройствами формирования пола (ранее обозначавшимися как гермафродитизм). Гормональный профиль пациентки характеризовался нормальными для данного возраста уровнями 17-гидроксипрогестерона, андрогенов и их предшественников. Функционирование гипоталамо-гипофизарно-гонадной оси не имело отклонений от возрастной нормы. Цитогенетическое исследование выявило нормальный женский кариотип 46,XX во всех 25 проанализированных метафазных пластинках.

Ультразвуковое исследование органов малого таза подтвердило наличие правильно развитых внутренних женских половых органов, соответствующих возрастной норме. При доплерографии в проекции клитора визуализировалось объемное образование, в структуре которого патологический или магистральный кровоток не регистрировался, что позволило исключить злокачественный процесс.

Для исключения альтернативных диагнозов (паховые грыжи, кисты вульвы, опухолевые процессы) была выполнена магнитно-резонансная томография органов малого таза в сагиттальной и аксиальной проекциях, являющаяся методом выбора в оценке объемных образований мягких тканей [13]. На полученных магнитно-резонансных томограммах визуализировалось многокамерное

Рис. 1

Внешний вид наружных половых органов пациентки А., 6 лет. Здесь и далее иллюстрации авторов



образование с низким сигналом на T1- и высокой интенсивностью сигнала на T2-взвешенных изображениях, без подавления сигнала на последовательностях с жироподавлением [19], что является диагностическим критерием и подтверждает жидкостную природу ЛМ клитора (рис. 2).

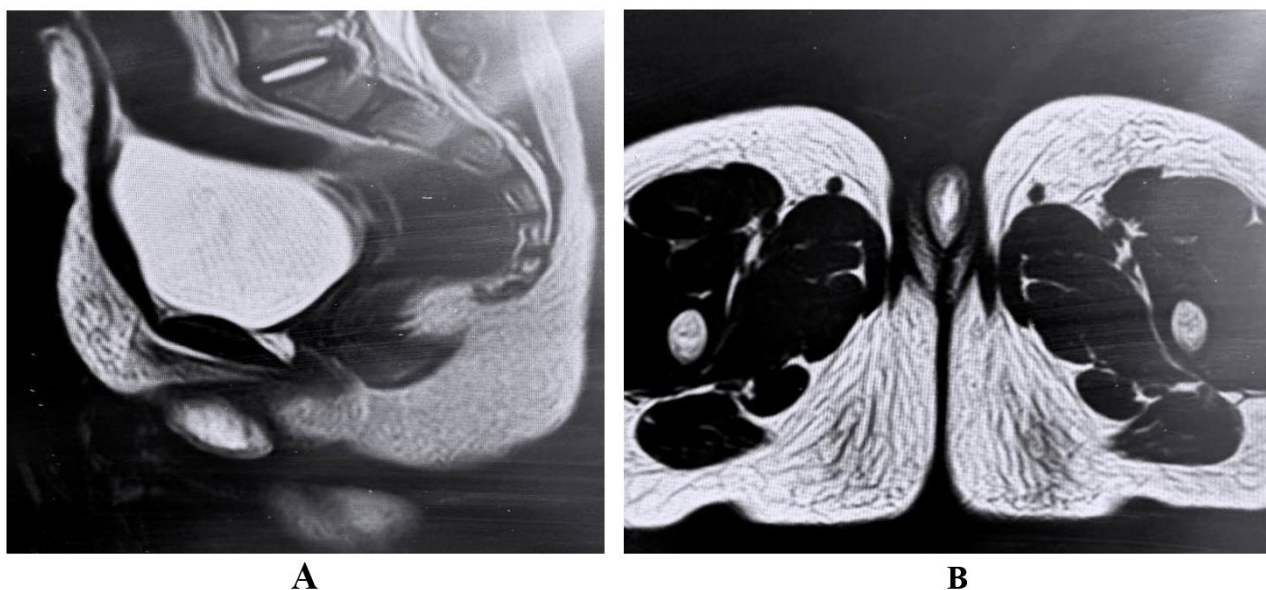
С учетом значительных размеров образования и выраженного дискомфорта у пациентки было принято решение о проведении поэтапного малоинвазивного лечения. На начальном этапе 02.03.2025 г. с целью верификации диагноза выполнена инцизионная биопсия объемного образования с последующим гистологическим исследованием операционного материала.

Манипуляция проводилась под комбинированным эндотрахеальным наркозом. После обработки операционного поля раствором Бетадина в клиторальной области визуализировалось объемное образование размерами 5 × 2 см. В уретру установлен катетер Фолея № 8. При помощи скальпеля произведено иссечение фрагмента патологических тканей в пределах здоровых структур, ложе ушито нитью Викрил 3.0. Кровопотеря минимальная, на рану наложена асептическая наклейка.

Полученный биоптат макроскопическими размерами 10 × 9 × 8 мм перенесли в контейнер с 10% нейтральным раствором формалина, избегая сдавления и формирования артефактов сжатия.

Рис. 2

Магнитно-резонансная томография органов малого таза пациентки А., 6 лет: сагиттальная (А) и аксиальная (В) проекции



После фиксации в течение 24 часов материал заливали в парафин. Полученные срезы окрашивали гематоксилином и эозином, после чего проводили микроскопическое исследование по общепринятой методике. Морфологический анализ подтвердил сосудистый генез мальформации.

При микроскопическом исследовании в полученном материале визуализировались участки кожи, эпидермис с явлениями гиперкератоза и акантозом. Субэпидермально отмечалась повышенная васкуляризация, а также определялись многочисленные тонкостенные эктазированные лимфатические сосуды на фоне слабо выраженной лимфоцитарной инфильтрации. В подкожной жировой клетчатке морфологическая картина характеризовалась пролиферацией зрелых адипоцитов без признаков клеточной атипии, на фоне которых определялись кавернозные тонкостенные сосуды и кистозные полости, выстланные уплощенными эндотелиальными клетками со слабозозинофильной или светлой цитоплазмой. Данные сосудистые структуры были лишены выраженной базальной мембраны и адвентициальной гладкомышечной оболочки. В биоптате также идентифицировали фрагмент фиброзной ткани с утолщенными коллагеновыми волокнами, между которыми располагались фибробласты, фиброциты и мелкие кровеносные сосуды с признаками неравномерного полнокровия. Отмечались очаговые скопления тучных клеток (до 9 в поле зрения при увеличении $\times 400$) с выраженной базофильной грануляцией цитоплазмы.

При проведении иммуногистохимического исследования было обнаружено, что подоплаин (D2-40) селективно экспрессировался в эндотелии лимфатических сосудов, маркер CD34 — в эндотелии кровеносных сосудов, в то время как пан-эндотелиальный маркер CD31 определялся в обеих популяциях сосудистых структур (рис. 3). Морфологический анализ позволил исключить

такие альтернативные диагнозы, как плексиформная нейрофиброма, миксоидная липосаркома и гамартома наружных половых органов; полученные гистологические и иммуногистохимические данные соответствовали лимфангиоме.

На основании комплексного клинико-лабораторного, инструментального и патоморфологического обследования установлен окончательный диагноз: *Лимфатическая мальформация клитора*.

Второй этап, начатый после получения морфологического подтверждения диагноза, включал лазерную фотодеструкцию гипертрофированных тканей клитора с применением диодного лазера (длина волны 940 нм). Выбор методики обусловлен селективным воздействием данного типа излучения на сосудистые структуры с минимальным риском повреждения окружающих здоровых тканей, а также его способностью стимулировать локальную микроциркуляцию и отток лимфы. Кровопотеря в ходе манипуляции была минимальной, на область воздействия наложена асептическая повязка.

Следующий (третий) этап, инициированный через 72 часа после лазерного воздействия, предусматривал курс мануального лимфодренажного массажа из 10 процедур. Применение этой методики было направлено на стимуляцию лимфооттока из клиторальной области, редукцию отека и активацию процессов тканевой регенерации.

В течение всего периода лечения осуществлялся динамический клинический мониторинг с оценкой эффективности проводимой терапии. Положительная динамика была отмечена уже после лазерного воздействия и первых сеансов мануального лимфодренажного массажа. Объем тканей в клиторальной области значительно уменьшился, локальное кровообращение нормализовалось, а явления послеоперационного отека были полностью редуцированы к моменту выписки пациентки из стационара. Предложенный комплексный подход к лечению являлся минимально инвазивным и был направлен на сохранение функциональной активности и чувствительности клитора, что позволило добиться значительного регресса патологических изменений и полного восстановления пациентки.

Девочка выписана из стационара на 12-е сутки после госпитализации. Рекомендации по ее дальнейшему ведению включали повторные курсы лазерной терапии по индивидуальному протоколу, систематический мануальный лимфодренажный массаж, ношение компрессионного белья, регулярный мониторинг состояния мягких тканей промежности, а также динамическое наблюдение детского гинеколога раз в полгода.

При повторном осмотре через 1 месяц после выписки зафиксирована устойчивая положительная динамика: достигнут удовлетворительный эстетический результат с сохранением анатомической формы смежных структур наружных половых органов, а также регрессия размеров клиторальной области до значений возрастной нормы. Клинические признаки рецидивирования патологического процесса не выявлены (рис. 4).

Рис. 3

Гистологическая картина биоптата образования клитора. Окраска гематоксилином и эозином. Увеличение $\times 400$

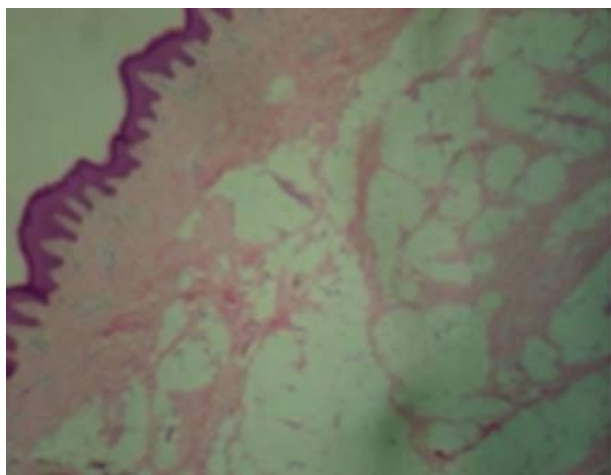
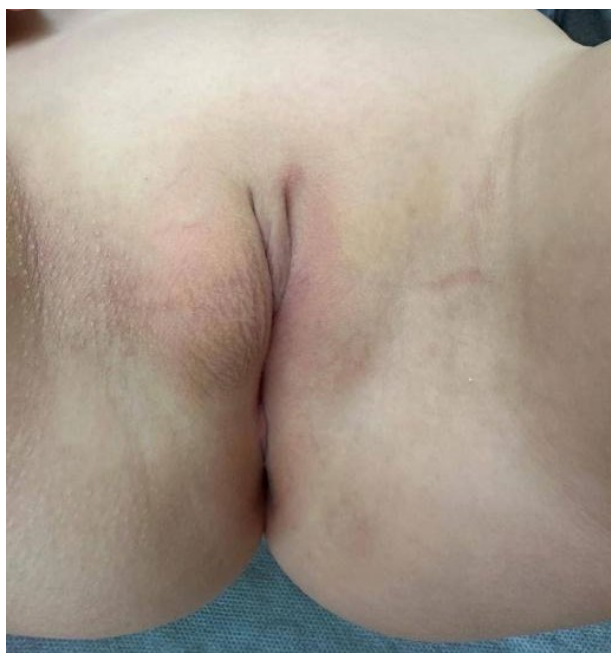


Рис. 4

Внешний вид наружных половых органов пациентки А., 6 лет, через 1 месяц после окончания комплексного лечения



Обсуждение

Образования генитальной области в детском возрасте представляют значительную диагностическую сложность в связи с их относительно низкой распространенностью и полиморфизмом клинических проявлений. В ряде случаев они способны симулировать гипертрофию генитального бугорка, что приводит к ошибочной диагностике расстройств полового развития [20]. Данные образования характеризуются выраженным разнообразием морфологических признаков, что обуславливает необходимость проведения расширенного дифференциально-диагностического поиска. В дифференциальный ряд должны быть включены такие доброкачественные процессы, как кондиломы, гименальные и парауретральные кисты, капиллярные и кавернозные гемангиомы, липомы, лимфангиомы и нейрофибромы. Среди злокачественных новообразований этой локализации необходимо исключать эмбриональную рабдомиосаркому и опухоль эндодермального синуса [16, 17, 20].

Комплексный диагностический подход с применением современных визуализационных методов и патоморфологической верификации позволяет установить точный диагноз и выбрать оптимальную тактику ведения пациентов детского возраста с объемными образованиями генитальной области. У представленной пациентки была диагностирована ЛМ клитора с документально подтвержденным прогрессированием процесса в течение шести лет. В рамках дифференциального поиска данную сосудистую патологию важно четко разграничивать с истинными липоматозными образованиями —

липомами и липобластомами промежности, которые также способны локализоваться в различных анатомических регионах вульвы в виде солитарных или множественных узлов с поверхностным или глубоким расположением, но принципиально отличаются по гистологической структуре.

При микроскопическом анализе не определяется цитологических различий между адипоцитами, расположенными в зоне ЛМ, и нормальными клетками жировой ткани. К сопутствующим гистологическим особенностям стромы в области поражения относятся наличие аморфного белкового материала, повышенная ферментативная активность липазы, а также ассоциация с очагами лимфоидной ткани. Важно отметить, что данные патоморфологические признаки обладают значительной вариабельностью и не являются патогномоничными [21].

Особое значение имеет дифференциация ЛМ клитора и миксоидной липосаркомы, которая, в отличие от доброкачественных процессов, обладает четкими признаками клеточной атипии, характеризуется агрессивным клиническим течением с высоким риском рецидивирования и требует применения радикальных методов лечения. Кроме того, данную патологию стоит дифференцировать с аденолипомой, представляющей собой редкий гистологический вариант липоматозных образований, способных локализоваться в области наружных половых органов [16]. Патогномоничным гистологическим критерием аденолипомы служит обнаружение интактных структур потовых желез в составе опухолевой ткани [20].

Несмотря на относительную редкость ЛМ клитора, данную патологию необходимо включать в дифференциально-диагностический ряд при выявлении прогрессирующих объемных образований вульвы у пациенток препубертатного возраста [18]. Своевременная верификация диагноза с применением современных методов топической визуализации и морфологического анализа позволяет выбрать адекватную тактику ведения и избежать необоснованно агрессивного хирургического вмешательства.

Оптимальный алгоритм обследования при объемных процессах наружных половых органов включает комплексный подход, сочетающий физикальный осмотр с детальной оценкой локализации, размеров и консистенции очага, лабораторные тесты (определение уровней гонадотропинов, андрогенного статуса, кариотипирование) и инструментальную диагностику (ультразвуковое исследование с доплерографией и, при необходимости, магнитно-резонансную или компьютерную томографию). Скоординированность этих этапов критически важна для предотвращения диагностических и тактических ошибок при определении схемы лечения.

Заключение

Проведенный анализ подчеркивает важность включения редких нозологий, в том числе ЛМ клитора, в алгоритм дифференциальной диагностики объемных образований вульвы у детей. Для эффек-

тивного ведения подобных случаев медицинским специалистам необходимы исчерпывающие знания в области детской гинекологии, устойчивые навыки интерпретации результатов современных методов визуализации, а также способность к комплексному анализу клинико-анамнестических данных. В сложных диагностических ситуациях показана обязательная маршрутизация пациентов в федеральные медицинские центры третьего уровня для проведения углубленного инструментального обследования, молекулярно-генетических исследований и мультидисциплинарных консилиумов с участием узких специалистов.

В представленном клиническом наблюдении точная диагностика была достигнута благодаря сочетанному применению расширенного физического обследования, ультразвуковой визуализации с доплерографией, гормонального скрининга,

кариотипирования и патоморфологического анализа биопсийного материала. Ключевым фактором успешного исхода стал выбор оптимальной лечебной тактики. В данном случае продемонстрированы преимущества отказа от радикального хирургического вмешательства в пользу поэтапного консервативно-деструктивного ведения с использованием диодного лазера и мануального лимфодренажа. Такой подход позволил полностью соблюсти принципы органосохраняющей терапии и отразить современную тенденцию к минимизации операционной травмы при подтвержденном доброкачественном характере процесса.

Полученные результаты демонстрируют необходимость дальнейшего изучения патогенеза ЛМ клитора и разработки стандартизированных протоколов ведения пациенток с данной патологией.

Литература

- Ghaemmaghami F., Karimi Zarchi M. Giant vulvar lymphangioma circumscriptum mimicking vulvar tumor: a case report and literature review. *J. Low. Genit. Tract Dis.* 2007;11(4):281–3. DOI: 10.1097/LGT.0b013e31815706e5
- Караченцова И.В., Сибирская Е.В., Чернышева М.Ю. Репродуктивное здоровье девочек и девушек Москвы. Развитие специализированной помощи. Эффективная фармакотерапия. 2023;19(7):48–52. Karachentsova I.V., Sibirskaya E.V., Chernysheva M.Yu. Reproductive health of girls and adolescents in Moscow. Development of specialized care. Effective Pharmacotherapy. 2023;19(7):48–52. (in Russian). DOI: 10.33978/2307-3586-2023-19-7-48-52
- Braun-Falco O., Plewig G., Wolff H.H., Burgdorf W.H.C. Mesenchymal and Neural Tumors. In: *Dermatology*. Berlin: Springer; 2000: 1553–60.
- Mu X.C., Tran T.A.N., Dupree M., Carlson J.A. Acquired vulvar lymphangioma mimicking genital warts. A case report and review of the literature. *J. Cutan. Pathol.* 1999;26(3):150–4. DOI: 10.1111/j.1600-0560.1999.tb01820.x
- Papalas J.A., Robboy S.J., Burchette J.L., Foo W.C. et al. Acquired vulvar lymphangioma circumscriptum: a comparison of 12 cases with Crohn's associated lesions or radiation therapy induced tumors. *J. Cutan. Pathol.* 2010;37(9):958–65. DOI: 10.1111/j.1600-0560.2010.01569.x
- Chen E.Y., Hostikka S.L., Oliaei S., Perkins J.A. Similar histologic features and immunohistochemical staining in microcystic and macrocystic lymphatic malformations. *Lymphat. Res. Biol.* 2009;7(1):75–81. DOI: 10.1089/lrb.2009.0003
- Johnson N.C., Dillard M.E., Baluk P., McDonald D.M. et al. Lymphatic endothelial cell identity is reversible and its maintenance requires Prox1 activity. *Genes Dev.* 2008;22(23):3282–91. DOI: 10.1101/gad.1727208
- Sukgen G.A. A case report: the third-largest case in the literature of a vulvar lipoma. *Gynecol. Minim. Invasive Ther.* 2020;9(4):234–6. DOI: 10.4103/GMIT.GMIT_45_19
- Li S., Haag T., McWhorter J., Ge L. et al. Unilateral giant vulvar lipoma with fat necrosis not visualized on magnetic resonance imaging (MRI). *Am. J. Case Rep.* 2019;20:1760–4. DOI: 10.12659/AJCR.918976
- Reda A., Gomaa I. Vulvar lipoma: a case report. *Rev. Bras. Ginecol. Obstet.* 2018;40(10):647–9. DOI: 10.1055/s-0038-1670642
- Ramírez-Macías M.A., Álvarez-García B., Rayo J.A.M., Garza I.R. et al. Giant vulvar lipoma. *Cir. Cir.* 2021;89(5):694–5. DOI: 10.24875/CIRU.20000311
- Allen L. Disorders of sexual development. *Obstet. Gynecol. Clin. North Am.* 2009;36(1):25–45. DOI: 10.1016/j.ogc.2009.02.001
- Сибирская Е.В., Адамян Л.В., Колтунов И.Е., Короткова С.А. и др. Анализ гинекологической заболеваемости девочек и девушек в Москве. Проблемы репродукции. 2017;23(6):60–5. Sibirskaya E.V., Adamyan L.V., Koltunov I.E., Korotkova S.A. et al. Analysis of gynecological morbidity in girls and adolescents. *Russian Journal of Human Reproduction.* 2017;23(6):60–5. (in Russian). DOI: 10.17116/REPRO201723660-65
- Сибирская Е.В., Караченцова И.В., Курмангалеева А.Ю., Аннакулиева А.С. Телемедицинские консультации в педиатрической гинекологии: опыт и перспективы. Доктор.Ру. 2025;24(7):56–62. Sibirskaya E.V., Karachentsova I.V., Kurmangaleeva A.Yu., Annakulieva A.S. Telemedicine consultations in pediatric gynecology: experience and prospects. *Doctor.Ru.* 2025;24(7):56–62. (in Russian). DOI: 10.31550/1727-2378-2025-24-7-56-62
- Coffin C.M., Dehner L.P. Soft tissue tumors in first year of life: a report of 109 cases. *Pediatr. Pathol.* 1990;10(4):509–26. DOI: 10.3109/15513819009067140
- Weiss S.W., Goldblum J.R. Liposarcoma. In: *Enzinger and Weiss's Soft Tissue Tumors*. Philadelphia: Mosby Elsevier; 2008: 581.
- Kirkham Y.A., Yarbrough C.M., Pippi Salle J.L., Allen L.M. A rare case of inguinolabial lipoblastoma in a 13-month-old female. *J. Pediatr. Urol.* 2013;9(1):e64–7. DOI: 10.1016/j.jpuro.2012.08.007
- Mahalik S.K., Mahajan J.K., Sodhi K.S., Garge S. et al. Rare association in a female DSD case of phallus, accessory phallic urethra, perineal lipoma and anterior ectopic anus. *J. Pediatr. Urol.* 2013;9(1):e39–42. DOI: 10.1016/j.jpuro.2012.07.002
- Ambros R., Kurman R. Tumors of the vulva. In: Sanfilippo J.S., ed. *Pediatric and adolescent gynecology*. New York: Raven Press; 1992: 353–63.
- Galambos C., Nodit L. Identification of lymphatic endothelium in pediatric vascular tumors and malformations. *Pediatr. Dev. Pathol.* 2005;8(2):181–9. DOI: 10.1007/s10024-004-8104-9
- Pantanowitz L., Henneberry J.M., Otis C.N., Zakhary M. Adenolipoma of the external female genitalia. *Int. J. Gynecol. Pathol.* 2008;27(2):297–300. DOI: 10.1097/PGP.0b013e318159f11f