

КЛИНИЧЕСКИЙ ОПЫТ И КЛИНИЧЕСКИЕ НАБЛЮДЕНИЯ

© КОЛЛЕКТИВ АВТОРОВ, 2018

УДК 616-006.314-089

Поддубный И.В.^{1,2}, Рябов А.Б.^{1,4}, Трунов В.О.^{1,3}, Козлов М.Ю.¹, Топилин О.Г.¹,
Манукян С.Р.^{1,2}, Мордвин П.А.^{1,3}, Твердов И.В.³

ХИРУРГИЧЕСКОЕ ЛЕЧЕНИЕ КИСТОЗНОЙ ЛИМФАНГИОМЫ СЛОЖНОЙ АНАТОМИЧЕСКОЙ ЛОКАЛИЗАЦИИ У РЕБЕНКА В ВОЗРАСТЕ 1 ГОДА 7 МЕС

¹ ГБУЗ «Морозовская ДГКБ», ДЗМ, 119049, г. Москва;

² ГБОУ ВПО «Московский государственный медико-стоматологический университет им. А.И. Евдокимова», 109044, г. Москва;

³ ГБОУ ВПО «Российский национальный исследовательский медицинский университет им. Н.И. Пирогова», 117997, г. Москва;

⁴ ФГБУ «НМИЦ онкологии им. Н. Н. Блохина», 115478, г. Москва

Лимфангиомы – неспецифические образования, развивающиеся из лимфатических сосудов и занимающие промежуточное положение между опухолью и пороком развития. Наиболее частая локализация патологии – область лица и шеи (75%) и подмышечная область (20%), менее чем в 1% случаев – средостение. По данным литературы, единственным радикальным способом лечения является хирургический, однако отмечена высокая частота рецидивов (25%). Статья посвящена разбору клинического случая лечения лимфангиомы сложной анатомической локализации, отражающего сложности диагностики и радикального безрецидивного лечения данной патологии.

Ключевые слова: лимфангиома; кистозные мальформации; средостение; голова и шея; дети.

Для цитирования: Поддубный И.В., Рябов А.Б., Трунов В.О., Козлов М.Ю., Топилин О.Г., Манукян С.Р., Мордвин П.А., Твердов И.В. Хирургическое лечение кистозной лимфангиомы сложной анатомической локализации у ребенка в возрасте 1 года 7 месяцев. *Детская хирургия*. 2018; 22(3): 155-157. DOI: <http://dx.doi.org/10.18821/1560-9510-2018-22-3-155-157>

Для корреспонденции: Поддубный Игорь Витальевич, доктор мед. наук, профессор, ¹ГБУЗ «Морозовская ДГКБ ДЗМ», 119049, Москва, Россия. ГБОУ ВПО «Московский государственный медико-санитарный университет им. А.И. Евдокимова», 109044, Москва. E-mail: Igorpoddubnyi@yandex.ru

*Poddubny I.V.^{1,2}, Ryabov A.B.^{1,4}, Trunov V.O.^{1,3}, Kozlov M.Yu.¹, Topilin O.G.¹, Manukyan S.R.^{1,2},
Mordvin P.A.^{1,3}, Tverdov I.V.³*

THE CLINICAL CASE OF THE SURGICAL TREATMENT OF CYSTIC LYMPHANGIOMA OF THE COMPLEX ANATOMICAL LOCALIZATION IN CHILD AGED OF 1 YEAR 7 MONTHS

¹Morozov Children Municipal Clinical Hospital, Moscow, 119049, Russian Federation;

²A.I. Evdokimov Moscow State University of Medicine and Dentistry, , Moscow, 127473, Russian Federation;

³N.I. Pirogov Russian National Research Medical University, Moscow, 117997, Russian Federation;

⁴N.N. Blokhin National Medical Research Center of Oncology, Moscow, 115478, Russian Federation

Lymphangiomas are non-specific formations developing from the lymphatic vessels, occupying an intermediate position between the tumor and the developmental malformation. The most frequent localization of the pathology is the face and neck area (75%) and the axillary region (20%), less than 1% of cases are located in the mediastinum. According to the literature data, the only radical treatment is surgical, but there is a high prevalence rate of relapses (25%). This article is devoted to the analysis of the clinical case of the treatment of lymphangioma of the complex anatomical localization, reflecting the complexity of the diagnosis and radical relapse-free treatment of this pathology.

Key words: lymphangioma; cystic malformations; mediastinum; head and neck; children.

For citation: Poddubny I.V., Ryabov A.B., Trunov V.O., Kozlov M.Yu., Topilin O.G., Manukyan S.R., Mordvin P.A., Tverdov I.V. The clinical case of the surgical treatment of cystic lymphangioma of the complex anatomical localization in child aged of 1 year 7 months. *Deitskaya Khirurgiya (Russian Journal of Pediatric Surgery)* 2018; 22(3): 155-157. (In Russ.). DOI: <http://dx.doi.org/10.18821/1560-9510-2018-22-3-155-157>

For correspondence: Igor V. Poddubny, MD, PhD, DSci., professor, Morozov Children Municipal Clinical Hospital, Moscow, 119049, Russian Federation; A.I. Evdokimov Moscow State University of Medicine and Dentistry, Moscow, 127473, Russian Federation. E-mail: Igorpoddubnyi@yandex.ru

Conflict of interest: The authors declare no conflict of interest.

Acknowledgment: The study had no sponsorship.

Received: 29 December 2017

Accepted: 22 January 2018

Введение

Лимфангиомы – редкие неспецифические мальформации, развивающиеся из лимфатических сосудов и занимающие промежуточное положение между опухолью и пороком развития [1–4]. Патология может возникнуть в любом возрасте, но, как правило, её диагностируют пренатально или в раннем детском возрасте: на долю врождённых лимфангиом приходится 61–80%, а их распространённость составляет 1 на 60 тыс. новорождённых. В общей популяции заболевание составляет примерно 10–12% всех доброкачественных новообразований (4% сосудистых опухолей) [3, 5].

Наиболее распространёнными локализациями являются голова и шея (75%), подмышечная область (20%), забрюшинная клетчатка (2%), конечности и кости (2%) и средостение (1%), очень редко лимфангиомы можно обнаружить в кишечнике, поджелудочной железе и брыжейке [1, 6, 7].

Этиопатогенез лимфангиом остается невыясненным. В мировой литературе существуют две точки зрения на данную проблему. Согласно первой, лимфангиома – результат дисплазии лимфатических сосудов, при которой происходит застой и переполнение их лимфой с образованием полостей. В пользу данного мнения говорят сочетание лимфангиомы с локальным лимфостазом, отсутствие реакции на гормональную терапию. Другая точка зрения состоит в том, что лимфангиома представляет собой истинный неопластический процесс, на это указывает стадийность течения заболевания (фазы пролиферации, стабилизации и инволюции), а также положительные тесты на факторы роста [1, 8, 9].

Современная классификация выделяет 4 формы: кавернозную, кистозную, кожную и лимфангиому внутренних органов. Кистозная лимфангиома (cystic hygroma), о которой далее пойдёт речь, обычно представлена множеством кист, выстланных эндотелием, с жидкостным содержимым чаще геморрагического характера [1, 3, 5, 9].

Для кистозной лимфангиомы характерна стёртая клиническая картина и в некоторых случаях бессимптомное течение. Образование чаще выявляют случайно при диспансерном обследовании. Манифестация клинической картины наблюдается при обширных лимфангиомах за счёт сдавления соседних анатомических структур и органов, видимого косметического дефекта. Диагностировать лимфангиомы в стадии клинических проявлений не представляет большого труда [1, 2]. В диагностике применяют стандартный алгоритм при подозрении на новообразование. Важнейшим методом является иммуногистохимическое исследование, позволяющее провести дифференциальную диагностику с гемангиомой или лимфангиогемангиомой, оценить риск малигнизации [1, 2, 10].

Убедительных данных в пользу консервативного лечения в литературе не имеется. Поэтому основным способом лечения лимфангиом на сегодняшний день считается хирургический с применением криодеструкции, склеротерапии, электрокоагуляции и СВЧ-гипертермии [8, 9, 11, 12].

В литературе описаны следующие послеоперационные осложнения у детей, оперированных по поводу лимфангиом: рецидивы в 25% случаев [9] (при недостаточно радикальном удалении), лимфорея, повреждения сосудов и нервов, проходящих в толще образования, инфекционно-воспалительные процессы. Также лимфорея и нарушение функции внутренних органов возможны в случае отказа от активной тактики и выбора стратегии наблюдения за ребёнком.

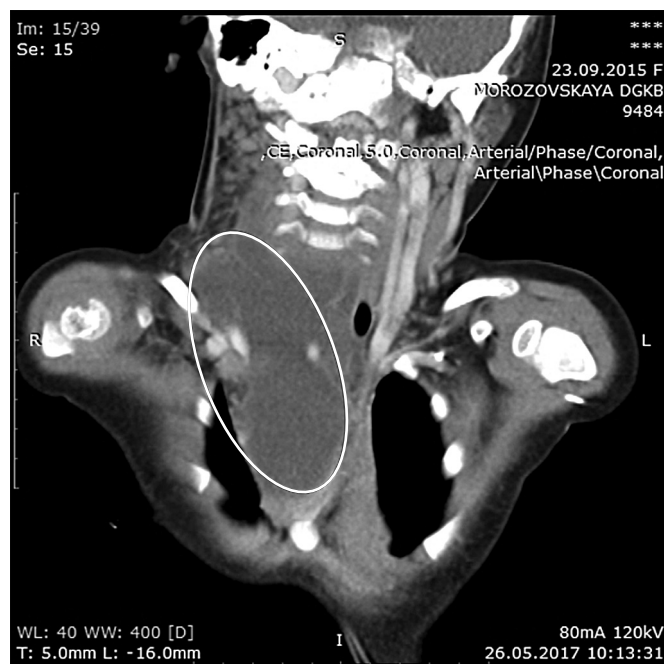


Рис. 1. Компьютерная томограмма. Массивное образование мягких тканей шеи справа.

Клиническое наблюдение

Мы представляем клинический случай лечения лимфангиомы сложной анатомической локализации у ребенка 1 года 7 мес, поступившей с жалобами на повышение температуры до 37 °С в районный стационар по месту жительства. Ребёнок получал антибактериальную терапию (цефотаксим) без эффекта. Спустя 2 нед родители обратились в приёмное отделение МДГКБ с жалобами на повышение температуры и осиплость голоса. При осмотре определялся отёк мягких тканей шеи, жидкостной компонент.

При УЗИ обнаружено кистозное образование по боковой поверхности шеи справа размерами 86 × 52 × 45 мм, объёмом до 100 мл. Контуры очага чёткие неровные. В пределах образования определялось жидкостное содержимое с мелкодисперсным компонентом – нагноившаяся боковая киста шеи.

По данным КТ, массивное объёмное образование мягких тканей шеи справа, неправильной формы, неоднородной плотности с чёткими ровными контурами, распространяющееся в область верхнего средостения, смещает верхнюю долю правого лёгкого, сосудистый пучок, пищевод, трахею, щитовидную железу. Определяется компрессионный ателектаз верхней доли справа. В S_x правого лёгкого определяется зона консолидации с прослеживающимися на этом фоне сближенными бронхами (рис. 1; 2 см. на вклейке).

В связи с развитием симптомов гипоксемической дыхательной недостаточности вследствие смещения и сдавления трахеи образованием выполнена пункция, при которой получено 60 мл геморрагического содержимого, взят биопсийный материал для дальнейшего иммуногистохимического исследования. После выполнения пункции отмечено разрешение дыхательной недостаточности, нормализация кислотно-щелочного статуса.

Заключение иммуногистохимического исследования – кистозная лимфангиома.

Принято решение о необходимости оперативного вмешательства в объёме удаления лимфангиомы шеи и средостения. При ревизии мягких тканей шеи выявлена многокамерная лимфангиома, распространяющаяся от угла нижней челюсти до верхней апертуры клетки. Общая сонная артерия и внутренняя яремная вена проходят в составе лимфангиомы, магистральные сосуды, правая доля щитовидной железы, трахея отделены от опухоли без повреждения (рис. 3, см. на вклейке).

Для радикального и безопасного удаления внутригрудного компонента лимфангиомы выполнена торакоскопия справа в условиях однолёгочной вентиляции. Правое легкое отведено вниз, вскрыта медиастинальная плевра в проекции лимфангиомы, опухоль отделена от плечеголовной вены и перемещена через верхнюю апертуру грудной клетки на шею. Образование удалено в пределах здоровых тканей. Выполнено дренирование правой плевральной полости.

Послеоперационный период протекал без осложнений, самостоятельное дыхание появилось на 2-е послеоперационные сутки, ребёнок переведён из отделения реанимации и интенсивной терапии на 4-е послеоперационные сутки, получал антибактериальную, гемостатическую, инфузионную терапию. При контрольном УЗИ признаков рецидива, скоплений осумкованной жидкости не было. Пациентка выписана в удовлетворительном состоянии на 16-е послеоперационные сутки. На момент написания статьи катамнез составляет полгода, при контрольном УЗИ и МСКТ данных, указывающих на рецидив опухоли, нет.

Заключение

Данное наблюдение отражает сложности диагностики, выбора способа лечения (невозможность применения склеро-, СВЧ-терапии в связи с локализацией и размерами опухоли), трудности хирургического вмешательства (применение открытого и торакоскопического доступа) при лимфангиоме сложной анатомической локализации.

Конфликт интересов. Авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов.

Финансирование. Исследование не имело спонсорской поддержки.

ЛИТЕРАТУРА

- Кармазановский Г.Г., Степанова Ю.А. и др. Кистозная лимфангиома поджелудочной железы, лучевые методы исследования. *Медицинская визуализация*. 2009; 3: 95–100.
- Чундокова М.А., Уварова Е.В., Шафранов В.В. и др. Лимфангиома промежности у девочки 8 лет (клиническое наблюдение). *Репродуктивное здоровье детей и подростков*. 2015; 1: 44–9.
- Насыров В. А., Кадыров М. М., Исмаилова М. Т. Лимфангиомы шеи. *Новости оториноларингологии и логопатологии*. 2000; 1: 95–6.
- Аксельров М.А., Евдокимов В.Н., Связан В.В. и др. Два случая лечения лимфангиомы брыжейки тонкой кишки у новорожденных. *Детская хирургия*. 2017; 21, 5: 227–9.
- Ежова В.В., Павленко Л.И., Воинцева А.А. и др. Забрюшинная лимфангиома, или всегда ли можно пренатально определить топографическую принадлежность и характер опухоли у плода. *Пrenatalная диагностика*. 2011; 4: 349–53.
- Yen-Nichen, Chih-Ping Chen et al. Prenatal ultrasound evaluation and outcome of pregnancy with fetal cystic hygromas and lymphangiomas. *Journal of Medical Ultrasound*. 2017; 25, 1: 12–5.
- Shogo Tajima, Yusuke Takanashi, Kenji Koda. Enlarging cystic lymphangioma of the mediastinum in an adult: is this a neoplastic lesion related to the recently discovered PIK3CA mutation? *Int. J. Clin. Exp. Pathol*. 2015; 8(5): 5924–8.
- Чепурной М.Г., Чепурной Г.И., Кацупеев В.Б. и др. Особенности хирургического лечения доброкачественных опухолей средостения у детей. *Детская хирургия*. 2015; 6: 27 – 30.
- Поляев Ю.А., Петрушин А.В., Гарбузов Р.В. и др. Интервенционные методы лечения лимфангиом у детей. *Детская хирургия*. 2011; 5: 41–3.
- Костадинова В.Н. *Клинико-эхографическая диагностика лимфангиом лица и шеи у детей*: дисс. Москва; 2003.
- Shuhei O., Toshiaki T. et al. OK-432 therapy for lymphangioma in children: Why and how does it work? *J. of Ped. Surg*. 1996; 31(4): 477–80.
- Tadaharu O., Saori I., Toshihiro Y. et al. Treatment of lymphangioma in children: our experience of 128 cases. *J. of Ped. Surg*. 2007; 42,(2): 386–9.
- Волченко Н.Н., Борисова О.В., Ермолаева А.Г. и др. Срочная интраоперационная морфологическая диагностика в онкологии. *Онкологический журнал им. П. А. Герцена*. 2015; 4: 5–11.
- S. Godart et al; Embriological significance of lymphangioma. *Arch Dis Child*. 1966; . 41(216): 204–6.
- Копарзова О.А. *Комплексное лечение вторичных деформаций скелета у детей с различной локализацией лимфангиом*: дисс. Москва; 2005.
- Karmazanovskiy G.G., Stepanova Ju.A. i dr. Cystic lymphangioma of the pancreas, radiation research methods. *Med. Vizualizaciya*. 2009; 3: 95–100 (in Russian)
- Chundokova M.A., Uvarova E.V., Shafranov V.V. i dr. Lymphangioma of the perineum in a girl of 8 years (clinical observation). *Reproduktivnoe zdorov'e detej i podrostkov*. 2015; 1: 44–9. (in Russian)
- Nasyrov V. A., Kadyrov M. M., Ismailova M. T. Lymphangiomas of the neck. Moscow: *Novosti otorinolaringologii i logopatologii*. 2000; 1: 95–6 (in Russian)
- Aksel'rov M.A., Evdokimov V.N., Svazjan V.V. i dr. Two cases of treatment of lymphangioma in small intestine mesentery in newborns. *Detskaya khirurgiya*. 2017; 21(5): 227–9 (in Russian)
- Ezhova V.V., Pavlenko L.I., Voinceva A.A. i dr. The retroperitoneal lymphangioma, or whether it is always possible prenatally to determine the topography and the character of the tumor in the fetus. Moscow: *Prenatal'naya diagnostika*. 2011; 4: 349–53. (in Russian)
- Yen-Nichen, Chih-Ping Chen et al. Prenatal ultrasound evaluation and outcome of pregnancy with fetal cystic hygromas and lymphangiomas. *Journal of Medical Ultrasound*. 2017; 25(1): 12–5.
- Shogo Tajima, Yusuke Takanashi, Kenji Koda. Enlarging cystic lymphangioma of the mediastinum in an adult: is this a neoplastic lesion related to the recently discovered PIK3CA mutation? *Int. J. Clin. Exp. Pathol*. 2015; 8(5): 5924–8.
- Chepurnoj M.G., Chepurnoj G.I., Kacupееv V.B. i dr. Features of surgical treatment of benign mediastinal tumors in children. *Detskaya khirurgiya*. 2015; 6: 27–30 (in Russian);
- Poljaev Ju.A., Petrushin A.V., Garbuzov R.V. i dr. Interventional methods of treatment of lymphangiomas in children. *Detskaya khirurgiya*. 2011; 5: 41–3 (in Russian);
- Kostadinova V.N. *Clinical and echographic diagnostics of face and neck lymphangiomas in children*: diss. Moskva; 2003.
- Shuhei O., Toshiaki T. et al. OK-432 therapy for lymphangioma in children: Why and how does it work? *J. of Ped. Surg*. 1996; Volume 31, Issue 4: 477–480.
- Tadaharu O., Saori I., Toshihiro Y. et al. Treatment of lymphangioma in children: our experience of 128 cases. *J. of Ped. Surg*. 2007; Volume 42, Issue 2: 386–9.
- Volchenko N.N., Borisova O.V., Ermolaeva A.G. i dr. Urgent intraoperative morphological diagnostics in oncology. *Onk. Zhurnal im. P. A. Gercena*. Moscow: 2015; №4: S. 5–11 (in Russian)
- S. Godart et al; Embriological significance of lymphangioma. *Arch Dis Child*. 1966; P. 41(216): 204–6.
- Koparzova O.A. *Complex treatment of secondary deformities of the skeleton in children with different localization of lymphangiomas*: diss. Moscow; 2005. (in Russian)

Поступила 29 декабря 2017

Принята в печать 22 января 2018

К ст. И. В. Поддубного и соавт.



Рис. 2. 3D-реконструкция компьютерной томограммы. Смещение сосудистых пучков лимфангиомой.

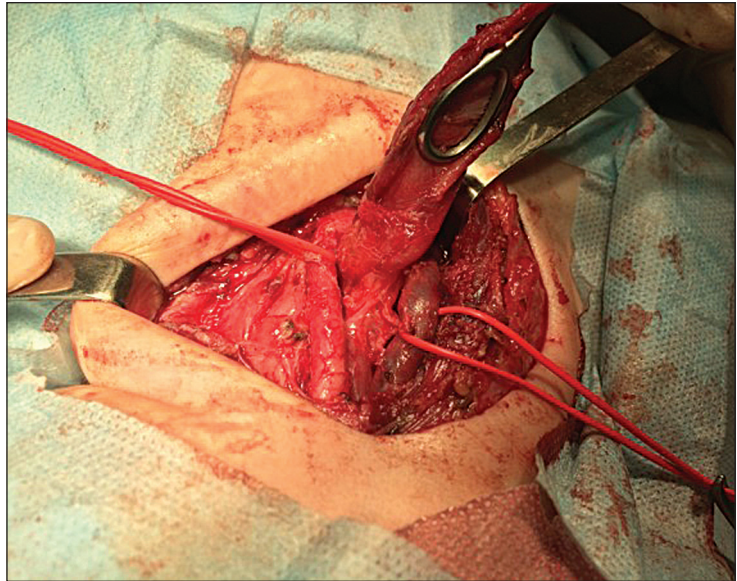


Рис. 3. Отделение опухоли от окружающих структур шеи.

К ст. Г. И. Чепурного и соавт.

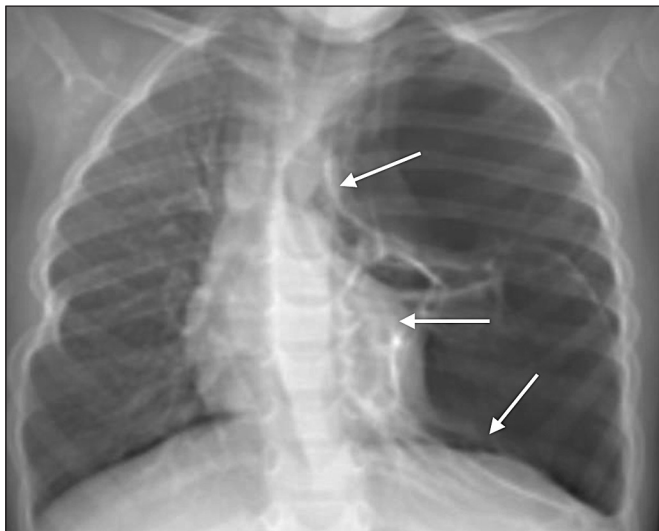


Рис. 1. Рентгенограмма органов грудной клетки больного Щ. в фасной проекции перед операцией.
Стрелками показаны медиальные стенки кист в левом лёгком.

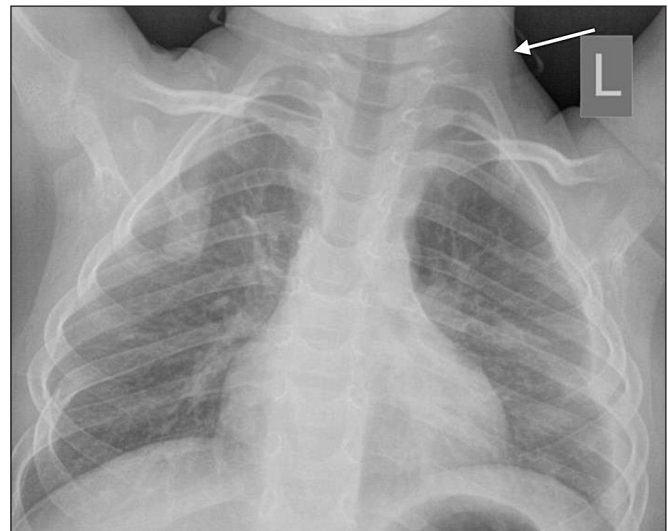


Рис. 2. Рентгенограмма органов грудной клетки в фасной проекции больного Щ. на 8-е сутки после операции.
Отмечается полное расправление лёгочной ткани в левом лёгком (стрелка) и обычное расположение органов средостения.