

УДК: 616.423-006.314

ОСОБЕННОСТИ КЛИНИЧЕСКОГО СЛУЧАЯ НОВОРОЖДЕННОГО С ВРОЖДЕННОЙ ЛИМФАНГИОМОЙ

Парханович О.С., Бабулова А.С., Турсынбекова Р.К., Самойлова А.В.,

Идрисова В.С., Тұрсын А.К., Казарян Р.У.

Научный руководитель профессор С.Т. Кизатова

НАО МУК, кафедра детских болезней №2, г. Караганда, e-mail: Parhanovich@kgmu.kz

Патология лимфатической системы у новорожденных детей - малоизученная проблема в неонатологии, представляющая сложность в дифференциальной диагностике. Среди изученных аномалий лимфатических сосудов наиболее часто упоминается лимфангиома - врожденная доброкачественная опухоль, состоящая из множества кист различных размеров, встречается значительно реже, чем гемангиома, и составляет не более 10-12 % от всех доброкачественных новообразований у детей. Наиболее частым осложнением у больных с данной патологией является воспаление лимфатической мальформации, спровоцированное любым инфекционным агентом. В результате воспаления патологические ткани увеличиваются в объеме, что приводит к косметическим, функциональным нарушениям, а также состояниям, угрожающим жизни ребенка.. В статье представлено клиническое наблюдение, особенности диагностики и хирургического лечения новорожденного с ВПР лимфатической системы: кистозная лимфангиома подмышечной области слева. В данном случае заболевание выявлено внутриутробно при скрининговом УЗИ. После рождения диагноз подтвержден результатами УЗИ и КТ, МРТ, что позволило уточнить топографию объемного процесса и выполнить операцию в плановом порядке. Гистологические заключения соответствуют кистозной лимфангиоме. В данном случае было отмечено, что характер течения заболевания может меняться, что зависит от площади и локализации лимфангиомы, а также возраста больного. Это диктует необходимость проведения организационных мероприятий для ранней диагностики, лечения и диспансерного наблюдения детей с данной патологией.

Ключевые слова: Врожденная лимфангиома, патология лимфатической системы, доброкачественная опухоль.

PECULIARITIES OF THE CLINICAL CASE OF NEWBORN WITH CONGENITAL LYMPHANGEOMA

Parkhanovich OS, Babulova A.S., Tursynbekova R.K., Samoilova A.V.,

Idrisova V.S., Tұrсын A.K., Ghazaryan R.U.

Supervisor Professor S.T. Kizatov

KSMU, Department of Children Diseases №2, Karaganda, e-mail: Parhanovich@kgmu.kz

The pathology of the lymphatic system in newborns is a poorly understood problem in neonatology, which is a difficulty in the differential diagnosis. Among the studied anomalies of the lymphatic vessels,

the most frequently mentioned is a lymphangioma - a congenital benign tumor consisting of many cysts of various sizes, is much less common than a hemangioma, and makes up no more than 10-12% of all benign tumors in children. The most common complication in patients with this pathology is an inflammation of lymphatic malformation, triggered by any infectious agent. As a result of inflammation, pathological tissues increase in volume, which leads to cosmetic, functional disorders, as well as conditions that threaten the life of the child. The article presents clinical observation, features of diagnosis and surgical treatment of a newborn with CDF of the lymphatic system: cystic lymphangioma of the axillary region on the left. In this case, the disease was detected in utero with a screening ultrasound. After birth, the diagnosis is confirmed by the results of ultrasound and CT, MRI, which allowed to clarify the topography of the volumetric process and perform the operation in a planned manner. Histological findings correspond to cystic lymphangioma. In this case, it was noted that the nature of the course of the disease may vary, depending on the area and location of the lymphangioma, as well as the age of the patient. This dictates the need for organizational measures for the early diagnosis, treatment and follow-up of children with this pathology.

Key words: Congenital lymphangioma, pathology of the lymphatic system, benign tumor.

Целью нашей работы является изучение клинических особенностей и тактики ведения ребенка с врожденной лимфангиомой.

Материалы и методы исследования: Нами описан клинический случай пациента А., с ВПР лимфатической системы: кистозная лимфангиома подмышечной области слева, родившейся в городском перинатальном центре г. Караганды. Данному ребенку были проведены комплексное обследование, консультация узких специалистов, консервативная, симптоматическая терапия

Anamnesis vitae: От женщины Т. 33 лет, от 3 беременности (1 половина беременности – б/о, 2 половина беременности в 20 недель – анемия легкой степени, принимала препараты железа.

УЗИ от 06.09.2018 в Родильный дом г. Темиртау: Беременность 20 недель + 3 дня по фетометрии. Тазовое предлежание плода. Экстрофия мочевого пузыря?

УЗИ от 10.09.2018 в ОПЦ: Беременность 21 недели + 1 день. Образование левой подмышечной впадины.

УЗИ от 19.09.2018 в ОПЦ: Беременность 23 недели + 3 дня. 2 рубца на матке. ВПР лимфатической системы. Кистозная лимфангиома подмышечной области слева у плода. В 23 недели консультирована генетиком, диагностирована ВПР лимфатической системы.

УЗИ от 16.11.2018 в ОПЦ: Беременность 31 неделя. ВПР лимфатической системы. Кистозная лимфангиома подмышечной области слева у плода.

УЗИ от 26.12.2018 в ОПЦ: Беременность 36 недель + 6 дней. ВПР лимфатической системы. Кистозная лимфангиома подмышечной области слева. Кисты надпочечников. Многоводие легкой степени.

Диагноз матери перед родами: Беременность 39 недель + 1 день. Ложные схватки. ОАА. Рубец на матке, ВПР лимфатической системы плода. Кистозная лимфангиома лопаточной области слева и расширение петель толстого кишечника. Анемия легкой степени.

Anamnesis morbi: В январе 2019 года в городском перинатальном центре г. Караганды родилась доношенная девочка от 2 срочных оперативных родов с весом – 4560,0 гр, ростом -55 см, окружность головы- 35 см, окружность груди – 45 см, с оценкой по шкале Апгар – 8/9 баллов. Наследственный и семейный анамнез не отягощен. От прерывания беременности родители отказались. Состояние ребенка при рождении средней степени тяжести за счет основного заболевания.

St.localis: В левой лопаточной области имеется опухолевидное образование, размером 25,0 см * 30,0 см., плотной консистенции, не напряжено. Кожа над образованием имеет цвет от бледно-розового до темно синюшного (Рис.№1,2). На наружной поверхности в области левого предплечья, опухолевидных образований, плотной консистенции, не напряжены, размером 0,5*0,5 см. Бледноватого цвета, в центре данных образований точечные пятна черного цвета.



Рис.№1.



Рис.2.

Диагноз: Врожденный порок развития: Лимфангиома лопаточной области. Крупный вес к сроку гестации. Риск ВУИ.

Проведенные обследования в роддоме: ОАК, группа крови и резус фактор, сахар крови, скрининг ФКУ, ВГ, скрининг ВПС, ЭХО-КС, рентген лопаточной области в 2-х проекциях, КТ.

В первые сутки жизни 17.01.19 г. проведено КТ: по задней поверхности грудной клетки, слева, сразу над лопаткой, определяется разрастание, состоящее из множественных полостей разного размера в толще мышечной ткани и подкожно-жировой клетчатки, заполненные жидкостным компонентом, занимающее площадь $10,0 \times 8,3$ см³, плотностью в нативе 6/13 ед., не спаянное с окружающими тканями. КТ – признаки, характерные для патологического образования задней поверхности грудной клетки, более характерные для кистозной формы лимфангиомы, нельзя исключить прорастание в плевру слева. В динамике отмечается умеренный рост образования, изъязвления кожи над ним, периодическое серозно-геморрагическое отделяемое.

В возрасте 5 суток была переведена в ОДКБ г. Караганды в хирургическое отделение для решения вопроса о дальнейшем лечении. Решено было продолжить наблюдение учитывая возраст ребенка.

С 01.03.2019 по 12.03.2019 гг. находился на стационарном лечении в ОДБ г. Темиртау, где проведено обследование и лечение. КТ 05.03.2019 г. В подкожной клетчатке лопаточной области слева неоднородное образование размерами $7 \times 9 \times 11$ см, состоящее из двух кист с толстыми стенками. В наибольшем образовании включение кальцификатов. Отмечается контрастное усиление капсулы образований. Четкой связи с мышцами и костями не выявлено. У нижнего края меньшей кисты овальное кистозное образование размерами $1,2 \times 1,3 \times 1,6$ см, капсула интенсивно усиливается. Отмечается варикозное расширение вен подмышечной области слева. В заднем средостении слева паравертебрально на уровне 3-6 грудных позвонков гиподенсивные массы до $1,4 \times 2,5$ см в поперечном сечении, протяженностью до 3,5 см, без четких контуров. Контрастного усиления не наблюдается. В толще массы прослеживаются позвоночные артерии. Увеличение внутригрудных лимфоузлов не определяется.

Заключение: Кистозно – солидные образования лопаточной и подмышечной областей слева (верифицирована лимфангиома). С распространением в заднее средостение и субпекторальную область слева. КТ- признаков очагово-инфильтративных изменений легких, объемных образований средостения не выявлено. Снижение воздушности правого легкого связано с вынужденным положением пациента. Консультированы педиатром, кардиологом, гематологом, неонатологом.

Направлен в ННЦМД г. Астана, для оказания высокоспециализированной помощи. Общеклинические анализы в пределах относительной нормы.

УЗИ мягких тканей от 14.03.2019 г.: При сканировании лопаточной области слева лоцируется три объемных образования с ровными четкими контурами, интимно прилежащими друг к другу, размерами 34*30мм, 75*68 мм, 66*41 мм, неоднородной структуры за счет множества анэхогенных очагов округлой формы, и множества тяжистых эхогенных включений неправильной формы. Образования не имеют признаков кровотока в режиме ЦДК ****Заключение**** Эхопризнаки объемных образований мягких тканей лопаточной области слева (нельзя исключить лимфангиому)

МРТ грудной клетки в левой верхней конечности от 18.03.2019 г: В левой половине грудной клетки по задней поверхности от уровня лопатки до диафрагмы, подкожно, определяется толстостенное многокамерное (3-4 камеры) кистозное образование неправильной формы, содержимое неоднородное структуры – гипер- гипоинтенсивное на T2-ВИ, слабо гипоинтенсивное на T1-ВИ, размеры наибольшей кисты -45*40*21 мм. Одна из полостей образования вскрылась (дренирована -15.03.2019 г), кожа на уровне свища локально инфильтрирована.

В левой подмышечной области определяется многокамерное объемное образование неправильной формы, размеры отдельных кист – до 18 *7 мм, гиперинтенсивное на T2-Ви, гипоинтенсивное на T1-ВИ, без четких контуров. Образование распространяется в межреберные пространства по боковой поверхности грудной клетки слева, также определяется внутригрудной компонент по передней аксиллярной линии слева на уровне 4-го ребра, размеры 19*6 мм.

Паравертебральное слева в реберно-позвоночном углу на уровне Th 3- Th 8 определяется аналогичное образование неправильной формы, с четкими ровными контурами, умеренно неоднородной структуры – гиперинтенсивное на T2-ВИ, изо-гиперинтенсивное на T1-ВИ. Образование распространяется вдоль костальной плевры на межреберные промежутки слева, размеры – около 30*22 мм в аксиальной проекции, протяженность около 46 мм. Прорастание в позвоночный канал не выявлено.

Аналогичное по структуре образования определяются в подкожно- жировой клетчатке левой верхней конечности на уровне плеча и предплечья, на всем протяжении, больше по дорсальной поверхности.

На пост контрастных T1-ВИ определяется минимальное гетерогенное накопление контраста в образованиях грудной клетки, более выраженное накопление контраста в образованиях в толстых стенках образования дорсальной поверхности грудной клетки.

Заключение: МР-признаки множественных объемных образований (лимфангиома): левой половине грудной клетки по дорсальной поверхности (с признаками воспалительной инфильтрации в одной вскрывшейся кистой) в левой подмышечной области с локальным прорастанием в грудной полость слева, в реберно-позвоночном углу слева на уровне Th 3- Th 8 с распространением в межреберные пространства, в подкожной клетчатке левой верхней конечности.

15.03.2019 г. проведена операция – иссечение некротических масс кистозного образования лопаточной области слева, санация, дренирование**86,00**

Микробиология от 18.03.2019 г.: Бак исследование отделяемого из полостного образования лопаточной области *Citrobacter freundii* 10⁶ КОЕ. Устойчив к: Ампициллину, Амиксциллину, Цефазолину, Амоксиклаву, Цефотаксиму, Цефтриаксону.

Чувствителен к: Гентамицину, Ампициллину+Сульбактаму, Ревотазу, Цефепим, Меропенему, Амикацину, Левофлоксацину.

Паталого - гистологическое заключение №6014-23 от 19.03.2019 г.: морфологическая картина наиболее соответствует лимфангиоме с тотальным некрозом и очагами гнойного воспаления.

26.03.2019 г проведена операция – биопсия образования левого предплечья **83,21**

Состояние на момент выписки: Общее состояние ребенка удовлетворительное. Сознание ясное. Самочувствие не нарушено. Температура тела на нормальных цифрах. Кожные покровы и видимые слизистые оболочки обычной окраски, чистые от сыпи. Периферические лимфоузлы не увеличены. Дыхание через нос свободное. ЧД -28 в мин. В легких везикулярное дыхание, хрипов нет. ЧСС-128 в мин. Тоны сердца ясные, ритмичные. Гемодинамика стабильная. Живот не вздут, при пальпации мягкий, безболезненный. Печень и селезенка не увеличены. Физиологические отправления не нарушены.

Локально: В лопаточной области слева имеется полостное образование, неправильной формы, размером 6*4 см, с четким контуром, выступающее над поверхностью кожи, состоящее из 2-х полостей. Над верхней полостью имеется свищевой ход. Отделяемое скудное, серозной. В подмышечной области мягко- тканное образование, размером 2*1 см, выступающее над уровнем кожи, при пальпации безболезненное. В области левого плеча и предплечья, имеется множественные образования размерами до 0.3-0.2 см, плотной консистенции, безболезненные при пальпации. Послеоперационная рана чистая, без признаков воспаления, швы состоятельные. КЦВ удален 27.03.2019 г.

Рекомендована: Плановая госпитализация в ОДХиТ ННЦМД г. Нур-Султан в возрасте старше 6 мес.

Результаты и обсуждения. Важным является проведение перинатального консилиума при проведении, которого беременная женщина и члены ее семьи информируются о характере поражения плода, возможных исходах беременности, прогнозе для жизни и здоровья ребенка. При наличии показаний даются рекомендации по поводу прерывания беременности. Планирование родоразрешения: дети с лимфангиомой до 3-х см. в диаметре могут быть рождены через естественные родовые пути [4]. Оперативное родоразрешение показано в случае обнаружение лимфангиомы большого размера, кистозного характера для исключения интранатальной травмы и кровотечения [4]. Наша пациентка была родоразрешена оперативно учитывая большие размеры

лимфангиомы. При этом отмечено нарушение целостности наружных поверхности лимфангиомы с признаками воспалительной инфильтрации в одной вскрывшейся кисте.

Лечение лимфангиомы в основном проводится хирургическими методами. Суть оперативной методики в полном иссечении патологической ткани. Если лимфангиома для новорожденных не представляет серьезных опасений, то операцию откладывают на некоторое время, пока ребенок не подрастет и не окрепнет. Зачастую достаточно дождаться конца первого года жизни. В случаях, когда лимфангиома располагается неглубоко, операцию можно проводить в течение первых шести месяцев жизни ребенка. Нашего пациента прооперировали в возрасте 3 месяцев жизни ввиду больших размеров лимфангиомы и с локальным прорастанием в грудной полости слева, в реберно-позвоночном углу слева на уровне Th 3- Th 8 с распространением в межреберные пространства, в подкожной клетчатке левой верхней конечности. Всем детям, оперированным по поводу лимфангиомы, необходимо диспансерное наблюдение. Распределение пациентов в диспансерные группы и объем лечебно-диагностических мероприятий осуществляется на основании отдаленного результата через 1 год после операции [5,6,7].

Вывод: таким образом, лимфангиома представляется собой доброкачественную опухоль, которая развивается из лимфатических сосудов. Развитие лимфангиомы обусловлено недостаточностью лимфодренажа. Особое внимание следует уделить ранней ультразвуковой диагностике в антенатальном периоде, с целью выбора оптимальной тактики ведения ребенка. Всем детям, оперированным по поводу лимфангиомы, необходимо диспансерное наблюдение. Распределение пациентов в диспансерные группы и объем лечебно-диагностических мероприятий осуществляется на основании отдаленного результата через 1 год после операции.

Список литературы:

1. Неонатальная хирургия Ю.Ф. Исаков, Н.Н. Володин, А.В. Гераськин, 2011 г.
2. Prem Puri: Newborn Surgery. Second Edition. London, 2009, ARNOLD.31:31;
3. Giant fetal lymphangioma at chest wall and prognosis: Case report and literature review / D. Lu [et al.] // Taiwanese Journal of Obstetrics and Gynecology. — 2015. — Vol. 54. — P. 62-65.
4. Kelly Duffy, Craig Johnson, Jennifer Santor. A Novel Approach to the Identification of Candidate Genes in Patients with Lymphatic Malformations Материалы 19 конгресса Vascular Anomalies. - Malmo, 2012. - P. 102.
5. A. Barnacle, E. Gajdosova, Y. Abou-Rayyah. Sclerotherapy as a singleline treatment for orbital lymphatic malformations // Материалы 19 конгресса Vascular Anomalies. - Malmo, 2012. - P. 104;
6. Ariyan S, Martin J, Lal A, Cheng D, Borah GL, Chung KC, Conly J, Havlik R, Lee WP, McGrath MH, Pribaz J, Young VL. Antibiotic prophylaxis for preventing surgical site infection in plastic surgery: an evidence-based consensus conference statement from the American Association of Plastic Surgeons. *Plast. Reconstr. Surg.* 2015 Jun;135(6);

7. Sires B. Systemic corticosteroid use in orbital lymphangioma /B. Sires, C. Goins, R. Anderson
// Ophthal. Plast.Reconstr.Surg. - 2001. Mar. - Vol. 17(2). - P. 85 – 90;