

Шароев Т.А., Бурков И.В., Ковалев Д.В., Климчук О.В., Бондаренко С.Б., Илларионов Ю.В.

ЛИМФАНГИОМЫ БРЫЖЕЙКИ ТОНКОЙ КИШКИ У ДЕТЕЙ (ОБЗОР ЛИТЕРАТУРЫ И СОБСТВЕННЫЕ КЛИНИЧЕСКИЕ НАБЛЮДЕНИЯ)

Научно-практический центр медицинской помощи детям ДЗ г. Москвы

Sharoev T.A., Burkov I.V., Kovalev D.V., Klimchuk O.V., Bondarenko S.B., Illarionov Yu.V.

LYMPHANGIOMA OF MESENTERY IN CHILDREN (LITERATURE REVIEW AND OWN CLINICAL SUPERVISION)

Scientific-Practical Center for Medical care for children, Moscow

Резюме

Лимфангиомы – доброкачественные опухоли сосудистой природы с лимфатической дифференцировкой. Они выявляются как в детском, так и во взрослом возрасте. Большая часть лимфангиом (95%) локализуется в подмышечной области и на шее. Остальные 5% приходятся на забрюшинное пространство, органы брюшной полости, брыжейку, легкие, средостение. Абдоминальные и ретроперитонеальные лимфангиомы наблюдаются в 2% случаев. Чаще всего абдоминальные лимфангиомы локализуются в брыжейке. Они могут вызывать такие осложнения, как непроходимость кишечника и инфаркт стенки кишки. Приведены данные литературы и два собственных наблюдения лимфангиом брыжейки у детей.

Ключевые слова: детская хирургия, сосудистые мальформации, доброкачественные опухоли, диагностика, хирургическое лечение

Abstract

Lymphangioma – benign tumors of the vascular nature of the lymphatic differentiation. They are identified as in childhood and in adulthood. Most of lymphangitis (95%) are located in the armpit and neck. The remaining 5% comes from the retroperitoneal space, abdominal cavity, mesentery, lungs, mediastinum. Abdominal and retroperitoneal lymphangioma observed in 2% of cases. The most common abdominal lymphangioma localized in the mesentery. They can cause complications such as ileus, bowel infarction. The data of the literature and two own observations lymphangitis of the mesentery in children.

Key words: pediatric surgery, vascular malformations, benign tumors, diagnosis, surgical treatment

Лимфатические мальформации (ЛМ) представляют собой широкий спектр – от локализованных масс до диффузных инфильтраций с накоплением лимфы в различных полостях организма. Данный вид патологии обычно обнаруживается при рождении, но он также может выявляться в любом возрасте, в том числе пренатально при ультразвуковом исследовании плода. Наиболее часто оказываются поражены кожа и мягкие ткани, кроме того, ЛМ могут вовлекать подкожную клетчатку, мышцы, кости и, реже, внутренние органы (желудочно-кишечный тракт и легкие). ЛМ локализуются в подмышечной области и грудной клетке, на лице и шее, в средостение, забрюшинном пространстве, на ягодицах и в промежности. При ЛМ часто наблюдается гипертрофия подлежащих мягких тканей и костей. Размеры поло-

стей ЛМ варьируют от микроскопических до больших, а также встречаются их комбинации. В соответствии с ранее использовавшейся терминологией, ЛМ с большими полостями называли цистическими гигромами, а с маленькими – лимфангиомами [2].

Лимфангиомы – доброкачественные опухоли сосудистой природы с лимфатической дифференцировкой. Они выявляются и в детском, и во взрослом возрасте. Большая часть лимфангиом (95%) локализуется в подмышечной области и на шее, остальные 5% приходятся на забрюшинное пространство, органы брюшной полости, брыжейку, легкие, средостение. Абдоминальные лимфангиомы наиболее часто локализуются в брыжейке. Они могут вызывать такие осложнения, как непроходимость кишечника и инфаркт стенки кишки [3].

Кистозные опухоли брыжейки очень редки: со времен флорентийского анатома Benivieni, описавшего первый случай в 1507 г., в литературе сообщено о менее чем 700 подобных наблюдениях [1].

Лимфангиомы составляют примерно 9–10% всех доброкачественных новообразований в онкопедиатрии [6, 10, 12]. В 8–15% случаев наблюдается внутренняя локализация (частота – около 1:11500 поствитаальных аутопсий). Несмотря на доброкачественный характер, лимфангиомы обладают склонностью к инфильтративному росту, нередко рецидивируют, порой подвергаются воспалению. Признаков малигнизации этой опухоли в литературе не описано. Различают простые, кавернозные и кистозные лимфангиомы. Внутренняя поверхность кист обычно выстлана эндотелием, а стенки содержат плотную соединительную ткань. Выделяют еще смешанные лимфангиомы, которые по своей морфологической структуре сочетаются с другими опухолями (лимфогемангиома, лимфангиофиброма) [4, 6, 11, 13].

Клиническая картина при лимфангиомах брыжейки тонкой и толстой кишки полиморфна и зависит от размера, локализации, количества лимфатических кист, взаимоотношения с кишкой и смежными органами, характера присоединившихся осложнений [4, 11–13]. При анализе клинических проявлений по ряду характерных признаков выделяют три группы больных. Первую группу составляют дети с увеличенным в объеме животом и пальпируемой опухолью в брюшной полости. Вторую – пациенты, поступившие с клиникой «острого живота» или кишечной непроходимости. К третьей группе относятся дети с бессимптомным течением заболевания. Опухоль у этих больных выявляется внутриутробно с помощью ультразвукографии, в таких случаях проводят динамическое наблюдение и контрольные УЗИ.

Для больных первой группы характерно увеличение живота. Общее состояние чаще всего остается удовлетворительным. При осмотре отмечают асимметрию живота за счет опухолеподобного образования плотнотканной консистенции, ограничено подвижного, безболезненного, с гладкой поверхностью. По мере роста опухоли периодически появляются «беспричинные» боли в животе. Как правило, больные госпитализируются с подозрением на кисту либо опухоль брыжейки кишечника или сальника, у девочек не исключают кисту яичника. Такие пациенты оперируются после обследования (УЗИ, СКТ) в плановом порядке.

Пациенты второй группы оперируются преимущественно в ургентном порядке с подозрением на острый аппендицит. На операции, как правило, находят неизмененный червеобразный отросток и лимфангиому, как истинную причину заболевания.

В редких случаях оперируются дети с клиникой кишечной непроходимости на почве предполагаемого дивертикула Меккеля либо инвагинации кишечника. Клиника кишечной непроходимости на почве лимфангиомы зависит от того, какой вид непроходимости вызывает опухоль: сдавление просвета или заворот. У всех больных отмечаются периодические боли в животе, рвота. Большинство пациентов поступает в тяжелом состоянии с признаками обезвоживания и интоксикации, на которые указывают сухость кожных покровов, тахикардия, заостренные черты лица. Живот обычно вздут, при пальпации мягкий, болезненный. Глубокую пальпацию чаще всего произвести не удалось из-за болевого синдрома и мышечной защиты (в связи с чем опухоль не пальпировалась).

К сожалению, чрезвычайно редко привлекают внимание детских хирургов дети с бессимптомным течением, которые оперируются в плановом порядке с подозрением на лимфангиому большого сальника или брыжейки кишечника. Опухольвидное образование у этих детей выявляется пренатально.

Диагностика лимфангиом брюшной полости носит комплексный характер. На первой линии диагностического поиска располагаются данные клинической картины и ультрасонография (рис. 1). Далее пациентам с объемным образованием в брюшной полости без четкой органопринадлежности применяется компьютерная томография. При симптомах «острого живота» при дифференциальной диагностике сложных диагностических случаев незаменима лапароскопия. Развитие эндоскопических методов оперативной техники, позволяет проводить подобные хирургические вмешательства мини-инвазивно.

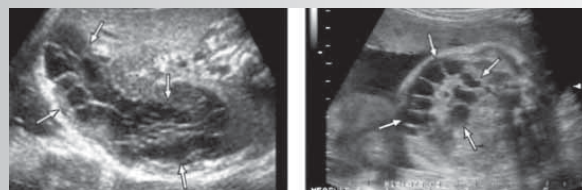


Рис. 1. Ультразвуковая томография. В брюшной полости определяется опухольвидное образование кистозного строения с довольно четким неровным контуром

Объем хирургического вмешательства зависит от размеров и локализации лимфангиомы, ее взаимоотношения с кишечной трубкой и мезентериальными сосудами. Лечение лимфангиом брюшной полости хирургическое. Выбор метода хирургической техники зависит от размеров образования. Большие и спонгиозные опухоли целесообразно и необходимо удалять из срединных лапаротомных разрезов, через которые возможна адекватная ревизия брюшной полости с оценкой состояния проходимости кишечной трубки, а также ее кровоснабжения. Пациентам младшей возрастной группы возможно выполнение поперечных широких лапаротомных доступов. При кистозных образованиях и образованиях малого размера возможно применение лапароскопической техники.

Учитывая редкость лимфангиом брюшной полости и трудности дифференциальной диагностики данной патологии, каждый новый случай представляет безусловный практический интерес.

Предлагаем вашему вниманию два случая лимфангиом брыжейки кишечника, пролеченных в нашей клинике.

Ребенок Б., 1 год 8 мес, заболел остро 4 января 2011 г.: вечером стал беспокойным, поднялась температура, начались боли в животе. Доставлен в ДКБ №9 г. Москвы машиной скорой помощи. При осмотре в приемном покое данных за острую хирургическую патологию не выявлено. Диагностирована вирусная инфекция, и пациент отпущен домой. До 7 января мальчик был беспокоен, со слов матери, иногда возникали приступообразные боли в животе. 8 января осмотрен участковым педиатром. Рекомендована госпитализация в больницу. В тот же день машиной скорой помощи больной доставлен повторно в ДКБ г. Москвы с подозрением на острый аппендицит. В приемном покое диагноз был снят. Пациент госпитализирован для обследования. После УЗИ органов живота заподозрена опухоль брюшной полости. В период с 10 по 12 января появилась нарастающая рвота. По договоренности с НПЦ медицинской помощи детям ДЗ г. Москвы больной направлен в онкологическое отделение с подозрением на опухоль брюшной полости, возможно злокачественной природы. Состояние ребенка при поступлении оценено как тяжелое. При осмотре живот резко увеличен в объеме за счет опухоли плотной консистенции, занимающей практически все отделы брюшной полости. Новообразование малоподвижное, безболезненное (рис. 2).



Рис. 2. Внешний вид ребенка при поступлении. Отчетливо визуализируется больших размеров опухоль, занимающая все отделы живота

При компьютерной ангиографии выявлена гигантская опухоль брюшной полости без четкой органопринадлежности (рис. 3).

Учитывая нарастающую клинику непроходимости кишечника, 15 января 2011 г. ребенку выполнена операция: срединная лапаротомия, резекция тощей кишки с опухолью брыжейки и наложением кишечного анастомоза «бок-в-бок».

На операции обнаружена опухоль бело-розового цвета плотной консистенции, исходящая из брыжейки тонкой кишки. Тощая кишка была циркулярно распластана на опухоли, вдаваясь в просвет новообразования. При выделении опухоли из окружающих тканей отмечено выделение лимфы из поврежденной опухолевой стенки (рис. 4–7).

Второй случай касается ребенка А., 4-х месяцев, который поступил в отделение патологии новорожденных НПЦ медпомощи детям 20 июня. Ребенку в возрасте 1-го месяца была выполнена ультразвуковая диагностика органов брюшной полости, не выявившая патологии. 6 июня 2011 г. у ребенка появилась рвота через час после кормления съеденной пищей, которая повторилась еще 4 раза, был жидкий стул. Ребенок машиной скорой помощи был доставлен в инфекционное отделение детской больницы с подозрением на инфекционный гастроэнтерит. За время наблюдения в стационаре этот диагноз был снят. 7 июня 2011 г. выполнено УЗИ органов брюшной полости, выявившее кистозное образование в брюшной полости. После консультации онколога ребенок направлен в онкологическое отделение НПЦ медицинской помощи детям ДЗ г. Москвы.

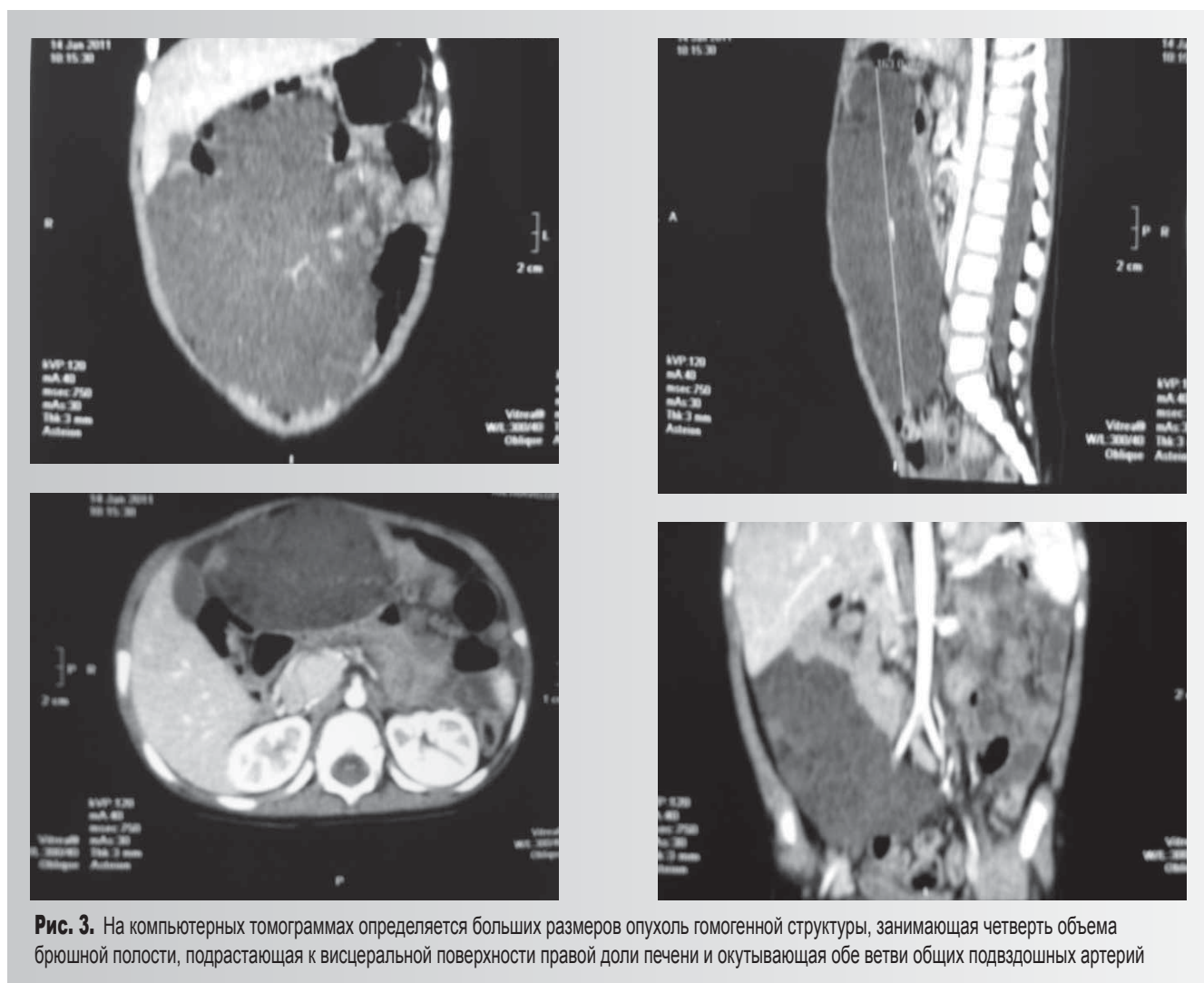


Рис. 3. На компьютерных томограммах определяется больших размеров опухоль гомогенной структуры, занимающая четверть объема брюшной полости, подрастающая к висцеральной поверхности правой доли печени и окутывающая обе ветви общих подвздошных артерий

Состояние ребенка при поступлении объективно довольно тяжелое, самочувствие вполне удовлетворительное. При пальпации живота отчетливо определялась опухоль, начинающаяся от правого подреберья и доходящая до лонного сочленения. Новообразование умеренно подвижное, безболезненное.

При ультразвуковой и компьютерной томографии обнаружена опухоль неправильной формы кистозно-солидного строения, начинающаяся от дна мочевого пузыря, доходящая до висцеральной поверхности правой доли печени, размерами $80 \times 70 \times 70$ мм, объемом до 250 см^3 .

5 июля 2011 г. была выполнена операция – срединная лапаротомия, резекция тощей кишки с опухолью, наложение анастомоза «бок-в-бок». На операции опухолевые узлы кистозно-солидного строения исходили из брыжейки тонкой кишки.

Отдельные опухолевые массы были интимно связаны со стенкой тощей кишки (рис. 8, 9).

Опухоли удалены у обоих детей радикально. Осложнений во время операции и в послеоперационном периоде не было. Гистологический анализ удаленных опухолей подтвердил диагноз лимфангиомы.

Таким образом, диагностика больших по объему лимфангиом брюшной полости, исходящих из брыжейки тонкой кишки, представляет определенные трудности для педиатров и детских хирургов. Необходимость проведения дифференциального диагноза с солидными опухолями злокачественной природы предполагает консультацию, а при необходимости и участие в лечебном процессе детского онколога. Своевременно выполненное хирургическое лечение приводит к выздоровлению пациента.



Рис. 4. Срединная лапаротомия. В рану прилежит больших размеров опухоль, занимающая большую часть брюшной полости



Рис. 5. Тощая кишка циркулярно охватывает опухоль



Рис. 6. Из поврежденной стенки опухоли отмечено выделение лимфы



Рис. 7. Макропрепарат. Опухоль с участком резецированной тонкой (тощей) кишки



Рис. 8. Опухолевые узлы исходят из брыжейки тонкой кишки, имеют кистозно-солидное строение



Рис. 9. Подготовленный для резекции участок тощей кишки, окруженный опухолевыми массами

Список литературы

1. Gordon R., Capetillo A., Prinsipato D. et al. Angiographic demonstration of a lymphatic cyst of a mesentery. A case report // Radiographics. – 1968. – Vol. 104, №4. – P. 870–873.
2. Holcomb G. W. III, Murphy P. Ashcraft's Pediatric surgery/Ed. D. J. Ostlie. – 5 ed. – 2010. – P. 899–991.
3. Levy A., Cantisany V., Miettinen M. Abdominal Lymphangiomas: imaging features with pathologic correlation // Am. J. Roentgenol. – 2004. – Vol. 182. – P. 1485–1491.
4. Ашкрафт К. У., Холдер Г. М. Детская хирургия. – СПб.: Раритет-М, 1999. – 400 с.
5. Грона В. Н., Литовка В. К., Журило И. П. и др. Опухоли и опухолеподобные образования у детей. – Донецк: Норд Прес, 2010. – 364 с.
6. Журило И. П., Литовка В. К., Кононученко В. П. и др. Опухоли и опухолеподобные образования брюшной полости и забрюшинного пространства у детей. – Донецк: Донеччина, 1997. – 152 с.
7. Коледов С. А., Байкин Г. И., Исаков М. Я. Случай ультразвуковой диагностики многокамерной лимфангиомы брыжейки толстой кишки // Ультразвуковая диагностика. – 1999. – № 3. – С. 8–9.
8. Литовка В. К., Москаленко В. З., Грона В. Н. и др. Лапароскопическая диагностика острых процессов брюшной полости у детей // Материалы симпозиума «Актуальные вопросы лапароскопии в педиатрии». – М., 1994. – С. 49.
9. Литовка В. К., Журило И. П., Грона В. Н. и др. Кишечная непроходимость, обусловленная неопластическими процессами у детей // Хірургія дитячого віку. – 2004. – № 4. – С. 27–30.
10. Литовка В. К., Журило И. П., Латышов К. В. и др. О лимфангиомах у детей // Педиатрия на пороге третьего тысячелетия: Сб. науч. трудов. – Донецк: Норд Компьютер, 2007 – С. 140–142.
11. Приходченко В. В. Лимфангиомы у детей: Автореф. дисс. ... канд. мед. наук. – Л., 1986. – 20 с.
12. Coh B. K., Tan Y. M., Ogn H. S. et al. Intra abdominal and retroperitoneal lymphangiomas in pediatric and adult patients // World J. Surg. – 2005. – Vol. 29, № 7. – P. 873–840.
13. Day W., Kan D. M. A small bowel lymphangioma presenting as a volvulus // Hong Kong Med. J. – 2010. – Vol. 16, № 3. – P. 233–234.

Авторы

Контактное лицо: ШАРОЕВ Тимур Ахмедович	Доктор медицинских наук, профессор, заместитель директора НПЦ медицинской помощи детям по научной работе, руководитель онкологической службы НПЦ. E-mail: timuronco@mail.ru.
БУРКОВ Игорь Витальевич	Доктор медицинских наук, профессор, ведущий научный сотрудник, руководитель группы реконструктивной и пластической хирургии НПЦ.
КОВАЛЕВ Дмитрий Владимирович	Доктор медицинских наук, профессор кафедры онкологии и гематологии педиатрического факультета РНИМУ им. Н. И. Пирогова, заместитель директора НПЦ по лечебной работе.
КЛИМЧУК Олег Владимирович	Кандидат медицинских наук, заведующий отделением лучевой диагностики НПЦ.
БОНДАРЕНКО Сергей Борисович	Кандидат медицинских наук, старший научный сотрудник онкологического отделения НПЦ.
ИЛЛАРИОНОВ Юрий Викторович	Врач-анестезиолог анестезиологического реанимационного отделения с операционным блоком.