

Возможности одномоментного радикального удаления лимфангиом у детей. Результаты проспективного когортного исследования в параллельных группах

И.Н. Нурмеев^{1,2}, М.А. Зыкова², Л.М. Миролубов^{1,2}

¹ФГБОУ ВО «Казанский государственный медицинский университет» Минздрава России, Казань, Россия;
²ГАУЗ «Детская республиканская клиническая больница» Минздрава Республики Татарстан, Казань, Россия

Momentary radical removal of lymphangioma in children. The results of prospective cohort study in parallel groups

I.N. Nurmeev^{1,2}, M.A. Zyкова², L.M. Mirolyubov^{1,2}

¹Kazan State Medical University, Kazan, Russia
²Children's Republican Clinical Hospital, Tatarstan, Kazan, Russia

Лимфангиома – доброкачественное новообразование, возникающее вследствие врожденного порока развития лимфатических сосудов.

Цель исследования. Изучение возможности одномоментного радикального удаления лимфангиом у детей на основании проспективного когортного исследования в параллельных группах.

Характеристика детей и методы исследования. Пролечены 152 пациента с лимфангиомами в отделении сосудистой хирургии Детской республиканской клинической больницы Минздрава Республики Татарстан. Все пациенты были распределены на 3 группы согласно примененному методу лечения. Пациентам 1-й группы ($n=95$) выполнено радикальное удаление лимфангиомы, пациентам 2-й ($n=55$) и 3-й ($n=2$) групп – частичное удаление с последующим склерозированием остаточной полости лимфангиомы. Результаты. В наших наблюдениях рецидив отмечался в 17 (11,2%) случаях, 11 из них были следствием ранее проведенной операции полного иссечения (1-я группа). Согласно изучению распределения рецидивов по группам отмечено отсутствие достоверности различий.

Заключение. Одномоментное радикальное иссечение лимфангиомы возможно в 62,5% случаев. При невозможности полного удаления применяется частичное иссечение и склерозирование остаточной полости. Вероятность рецидива не возрастает при невозможности полного иссечения лимфангиомы. Применение малоинвазивных видов операций является приоритетным направлением современной хирургии; это уменьшает операционную травму, облегчает течение послеоперационного периода, улучшает косметический результат.

Ключевые слова: дети, лимфангиома, лечение, хирургическое иссечение, склерозирование, видеоэндоскопические операции.

Для цитирования: Нурмеев И.Н., Зыкова М.А., Миролубов Л.М. Возможности одномоментного радикального удаления лимфангиом у детей. Результаты проспективного когортного исследования в параллельных группах. Рос вестн перинатол и педиатр 2019; 64:(5): 189–193. DOI: 10.21508/1027–4065–2019–64–5–189–193

Lymphangioma is a benign neoplasm caused by a congenital malformation of the lymphatic vessels.

Purpose. To study the possibility of momentary radical removal of lymphangioma in children based on a prospective cohort study in parallel groups.

Characteristics of children and research methods. The article presents the results of treatment of 152 patients with lymphangioma, reported from the Department of Vascular Surgery of the Children's Republican Clinical Hospital of Tatarstan. All patients were divided into 3 groups according to the applied method of treatment. The patients in Group 1 ($n=95$) underwent radical removal of lymphangioma, patients in Group 2 and Group 3 underwent partial removal followed by sclerotherapy of the residual cavity of the lymphangioma. Results. The authors observed relapse in 17 (11.2%) cases, 11 of these cases were observed after previous operation of complete excision (Group 1). According to the study of the distribution of relapses, there was no difference between the groups.

Conclusion. Momentary radical excision of lymphangioma is implementable in 63.3% of cases. If it is impossible to remove lymphangioma completely they use partial excision and sclerotherapy of the residual cavity. The probability of relapse does not increase in case of impossibility to remove lymphangioma completely. Minimal invasive procedure is a priority of modern surgery, as it reduces surgical trauma, facilitates postoperative period and improves cosmetic result.

Key words: children, lymphangioma, treatment, surgical excision, sclerotherapy, video endoscopic procedures.

For citation: Nurmeev I.N., Zyкова M.A., Mirolyubov L.M. Momentary radical removal of lymphangioma in children. The results of prospective cohort study in parallel groups. Ros Vestn Perinatol i PEDIATR 2019; 64:(5): 189–193 (in Russ). DOI: 10.21508/1027–4065–2019–64–5–189–193

Лимфангиомой принято считать доброкачественное новообразование, возникающее вследствие врожденного порока развития лимфатических

сосудов. Микроскопически структура лимфангиомы представлена различными по размеру тонкостенными кистами. В публикациях ряда зарубежных

© Коллектив авторов, 2019

Адрес для корреспонденции: Нурмеев Ильдар Наилевич – д.м.н., проф. кафедры детской хирургии Казанского государственного медицинского университета, сосудистый хирург Детской республиканской клинической больницы, ORCID: 0000-0002-1023-1158
e-mail: nurmeev@gmail.com

Миролубов Леонид Михайлович – д.м.н., проф. кафедры детской хирургии Казанского государственного медицинского университета, сердечно-сосудистый хирург Детской республиканской клинической больницы Зыкова Мария Александровна – детский хирург Детской республиканской клинической больницы, ORCID: 0000-0002-1237-3547
420138 Казань, ул. Оренбургский тракт, д. 140

и отечественных авторов встречается термин «лимфатическая мальформация», поскольку лимфангиома не является новообразованием, а скорее пороком развития лимфатических сосудов. Формируется лимфатическая мальформация со 2-го месяца внутриутробного развития. Международная классификация болезней десятого пересмотра предполагает лишь одно понимание нозологии, а именно «лимфангиома любой локализации D18.1». Для удобства понимания текста далее в статье будет использоваться именно этот термин.

По данным международной статистики, распространенность лимфангиом достигает 1:6000 новорожденных, в структуре всех доброкачественных новообразований они составляют 10–12%. Наиболее частая локализация, характерная для лимфангиом, — мягкие ткани шеи и верхних отделов грудной клетки.

В настоящее время представлены две теории о механизме формирования лимфангиом у плода. Согласно первой лимфангиома представляет собой порок развития лимфатических сосудов. Внутриутробно формируется дисплазия лимфатических сосудов с их переполнением лимфой и застоем, образуются полости [1].

Альтернативная теория рассматривает лимфангиому в качестве истинного неопластического процесса, протекающего с типичными стадиями пролиферации, стабилизации и инволюции. В пользу второй теории свидетельствует положительное влияние ангиогенных и лимфогенных свойств сосудистого эндотелиального фактора роста (vascular endothelial growth factor, VEGF) в развитии и росте лимфангиом [2, 3].

Ряд исследователей убеждены в принадлежности к неопластическому процессу лишь кожной формы лимфангиом [4]. В настоящее время большое значение приобретает антенатальная диагностика врожденных объемных образований [5]. Эта патология сопровождается высокой внутриутробной летальностью, и высока вероятность неблагоприятных исходов для плода. По данным J. Вугне и соавт. [3], других авторов, кистозная гигрома шеи выявлялась у спонтанных абортусов с частотой 1:200 [5, 6].

Лимфангиома может иметь любую локализацию. Однако в 75–80% случаев располагается в области шеи, в 20% — в подмышечной области, в 2% — в брюшной полости и ретроперитонеально, в 2% — в конечностях и костях и только в 1% — в средостении [7–12] (рис. 1).

В ряде случаев оправдана тактика активного наблюдения [13]. Методами выбора считаются склеротерапия и хирургический. В некоторых случаях возможно иссечение лимфангиомы в пределах неизмененных тканей [14]. При радикальности лечения недостаток данного метода состоит в травматичности операции и большом косметическом дефекте мягких тканей. Соответственно в отдельных случаях ради-

кальное удаление неприменимо. Помимо полного иссечения лимфангиомы, используют операцию вскрытия, дренирования полости с частичным иссечением стенок и последующим введением склерозирующих препаратов в оставшуюся полость лимфангиомы. Несмотря на наличие множества разнообразных методик, применяемых для лечения лимфангиом, главной проблемой остается высокий риск рецидива в форме повторного появления лимфатических кист.

Цель исследования: изучение возможности одномоментного радикального удаления лимфангиом у детей на основании проспективного когортного исследования в параллельных группах.

Характеристика детей и методы исследования

Проведено одноцентровое сплошное проспективное исследование всех случаев лимфангиом без рандомизации в сроки с 1999 по 2019 г. Объектом изучения явились 152 пациента, поступившие на обследование и лечение в отделение сердечно-сосудистой хирургии ГАУЗ «Детская республиканская клиническая больница» Минздрава Республики Татарстан (Казань). В их числе были только стационарные пациенты.

Критерием включения считали наличие лимфангиомы. Критериев исключения не было. Среди обследованных было 77 девочек, 75 мальчиков. Возраст пациентов варьировал от рождения до 16 лет. Распределение пациентов по возрастам представлено в табл. 1. Наибольшее (32,9%) число пациентов были в возрасте с 3 до 7 лет. Наиболее часто встречающейся локализацией лимфангиом, по нашим наблюдениям,

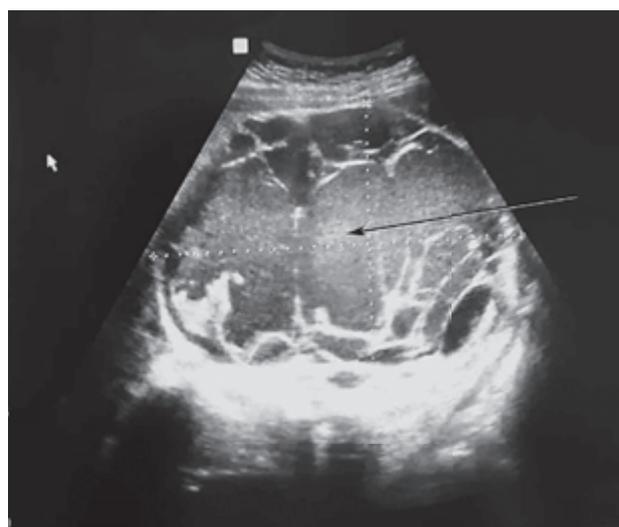


Рис. 1. Внутриутробная картина ультразвукового изображения гигантской лимфангиомы (стрелка) левой подмышечной области, грудной клетки, брюшной стенки плода. Беременность 37 нед. Трансабдоминальное сканирование.

Fig. 1. Intrauterine ultrasound picture of a giant lymphangioma of the left axillary region, chest, abdominal wall of the fetus. Pregnancy 37 weeks. Transabdominal scan.

оказалась область шеи (32,9%), реже (23,7%) отмечали лимфангиомы конечностей (табл. 2).

Всем 152 пациентам было выполнено ультразвуковое исследование, а 37 (24,3%) детям дополнительно проведена рентгеновская компьютерная томография (рис. 2).

Все дети были оперированы в плановом порядке. Во всех случаях диагноз был подтвержден результатом гистологического исследования удаленного материала.

При научном анализе в соответствии с выполненными оперативными вмешательствами пациенты были разделены на 3 группы. В 1-й группе пациентов ($n=95$; 62,5%) осуществлено полное иссечение лимфангиомы в пределах здоровых тканей (рис. 3, 4). В случаях сложного анатомического расположения лимфангиомы (глубокие слои шеи, средостение) и невозможности ее полного удаления – 55 (36,2%) детей 2-й группы – проводилось дренирование образования с частичным иссечением стенок и дополнительным введением склерозирующих веществ (96% спирт, 5% йод).

Таблица 1. Распределение пациентов по возрастным группам ($n=152$)

Table 1. The distribution of patients by age groups

Возраст	Число пациентов	
	абс.	%
Новорожденные	5	3,3
До 1 года	24	15,8
С 1 года до 3 лет	37	25
С 3 лет до 7 лет	49	32,9
С 7 до 11 лет	22	14,5
С 11 до 16 лет	13	8,5
Всего	152	100

Таблица 2. Распределение пациентов по локализации лимфангиом ($n=152$)

Table 2. Distribution of patients by localization of lymphangiomas

Локализация лимфангиом	Число пациентов	
	абс.	%
Шея	49	32,9
Конечности	36	23,7
Грудная клетка	27	17,8
Подмышечная область	19	12,5
Спина	8	5,9
Брюшная стенка	6	3,9
Челюстно-лицевая область	3	2
Средостение	2	1,3
Итого	152	100

Двум (1,3%) пациентам 3-й группы была выполнена операция по запатентованному способу лечения лимфангиом (RU № 2465838, МПК А61 В 17/00, опубликовано 10.11.2012 г.). Данный способ заключается в применении видеоэндоскопического оборудования с аспирацией и последующим склерозированием полости лимфангиомы. При этом манипуляторы и камера устанавливаются непосредственно в просвет полости кисты лимфангиомы и под видеоконтролем осуществляются пункция и аспирация содержимого лимфангиомы с разрушением ее отдельных полостей, объединением их в одну большую полость и последующим склерозированием (рис. 5).

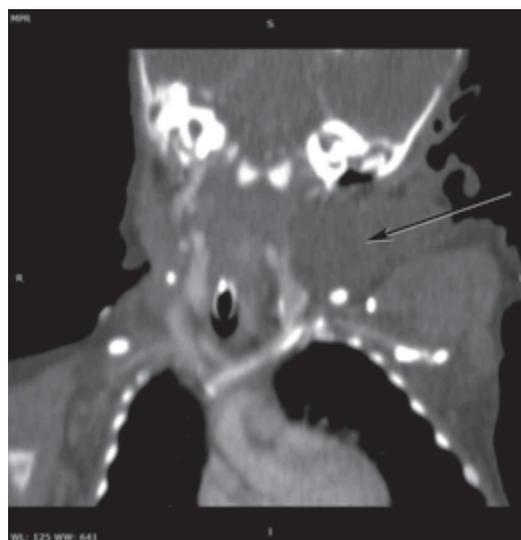


Рис. 2. Компьютерная томограмма. Лимфангиома боковой поверхности шеи слева.

Fig. 2. Computed tomogram image. Lymphangioma of the side of the neck, left sided.



Рис. 3. Этап иссечения лимфангиомы шеи. Фотография.

Fig. 3. Excision of lymphangioma of the neck. Photo image.



Рис. 4. Удаленная полностью лимфангиома. Макропрепарат. Фотография.

Fig. 4. Lymphangioma removed. Photo image.

Применение малоинвазивных методов оперативного лечения обосновано при поверхностно расположенных и кистозных лимфангиомах. Операции частичного иссечения и тем более операции дренирования со склерозированием характеризуются меньшей длиной разреза и малой операционной травмой. Это делает их предпочтительными при выполнении.

Главная проблема хирургического лечения лимфангиом заключается в высокой частоте рецидивов. В наших наблюдениях рецидив отмечался в 17 (11,2%) случаях. Рецидивные лимфангиомы были повторно оперированы в 13 (8,6%) случаях. Важным аспектом настоящего исследования является изучение распределения рецидивов по группам: в 1-й группе наблюдалось 11 рецидивов, во 2-й и 3-й – 6 (различие недостоверно согласно критерию χ^2 , $p=0,859$).

Обсуждение

Лимфангиома представляется собой двойственный процесс доброкачественного характера, соответствующий признакам опухоли и мальформации одновременно. Возникает вследствие врожденного порока развития лимфатических сосудов.

В настоящее время принята активная тактика лечения с применением хирургического удаления и/или склерозирования лимфангиом. В 62,5%

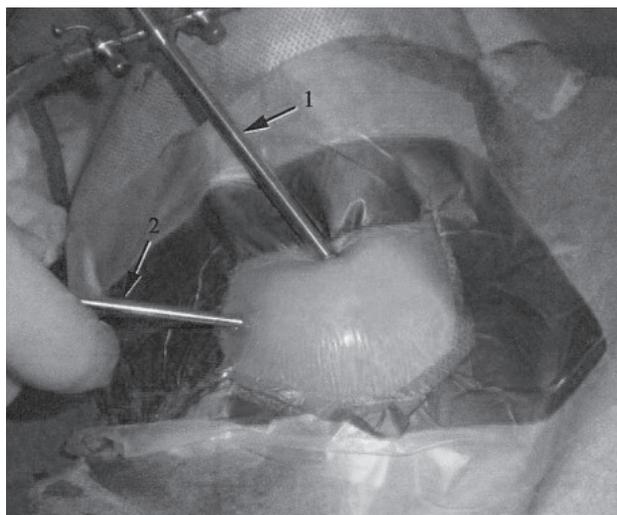


Рис. 5. Установка видеокамеры (1) и инструмента манипулятора (2) в полость лимфангиомы. Фотография.

Fig. 5. Installation of video camera (1) and manipulator tool (2) into the cavity of the lymphangioma. Photo image.

случаев, по нашим данным, возможно одномоментное радикальное иссечение лимфангиомы. Тем не менее возможность полного удаления не предупреждает рецидив заболевания. Это особенно важно при необходимости мобилизации и иссечения тканей лимфангиомы вблизи сосудов и нервов в попытке полного иссечения. Операции в группах неполного удаления (2-я и 3-я группы) сопровождали склерозированием остаточных полостей лимфангиомы, что, по нашему мнению, снижает риск последующего рецидива. Полученные результаты показали отсутствие достоверных различий по частоте послеоперационных рецидивов между группами полного и неполного удаления.

Выводы

1. Одномоментное радикальное иссечение лимфангиомы возможно в 62,5% случаев. При невозможности полного удаления применяются частичное иссечение и склерозирование остаточной полости.
2. Вероятность рецидива не возрастает при невозможности полного иссечения лимфангиомы.
3. Применение малоинвазивных видов операций является приоритетным направлением современной хирургии, уменьшает операционную травму, облегчает течение послеоперационного периода, улучшает косметический результат. Малоинвазивные операции перспективны в анатомически сложных зонах локализаций лимфангиом.

ЛИТЕРАТУРА (REFERENCES)

1. Перельман М.И., Юсупов И.А., Седова Т.Н. Хирургия грудного протока. Москва: Медицина, 1984; 75–85. [Pergel'man M.I., Yusupov I.A., Sedova T.N. Thoracic duct surgery. Moscow: Meditsina, 1984; 75–85 (in Russ.)]
2. Smith D.W., Jones K.L. Recognizable patterns of human malformations: genetic, embryologic and clinical aspects. 3d ed. Philadelphia: Saunders, 1982; 472.

3. *Byrne J., Blanc W.A., Warburton D., Wigger J.* The significance of cystic hygromas in fetuses. *Hum Pathol* 1984; 15: 61. DOI: 10.1016/S0046-8177(84)80331-7
4. *Huang H.Y., Ho C.C., Huang P.H., Hsu S.M.* Co-expression of VEGF-C and its receptors, VEGFR-2 and VEGFR-3, in endothelial cells of lymphangioma. Implication in autocrine or paracrine regulation of lymphangioma. *Lab Invest* 2001; 81: 1729–1734.
5. *Puri P.* *Newborn Surgery. Second Edition.* London: ARNOLD 2009; 31.
6. *Петрова Е.В., Некрасова Е.С., Воронин Д.В.* Ультразвуковая пренатальная диагностика и исходы беременности при выявлении кистозной гиромы шеи у плода. *Вопросы онкологии* 2011; 4: 517–520. [Petrova E.V., Nekrasova E.S., Voronin D.V. Ultrasound prenatal diagnosis and pregnancy outcomes in the detection of cystic hygroma of the neck in the fetus. *Voprosy onkologii* 2011; 4: 517–520 (in Russ.)]
7. *Jung E., Won H.S., Lee P.R., Lee I.S., Kim A., Nam J.H.* The progression of mediastinal lymphangioma in utero. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2000; 16: 663–666. DOI: 10.1046/j.1469-0705.2000.00271.x
8. *Ruano R., Tkashi E., Schultz R., Zugaib F.* Prenatal diagnosis of posterior mediastinal lymphangioma by two- and three dimensional ultrasonography. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2008; 31: 697–700. DOI: 10.1002/uog.5327
9. *Xia X., Liu Y., Wang L., Xing Z., Yang L., Xie F.* Neck masses in children: a 10-year single-centre experience in Northwest China. *Br J Oral Maxillofac Surg* 2019; pii: S0266-4356(19)30231-1. DOI: 10.1016/j.bjoms.2019.06.009.
10. *Adaletli I., Towbin A.J., Ozbayrak M., Madazli R.* Anterior mediastinal lymphangioma: pre- and postnatal sonographic findings. *J Clin Ultrasound* 2013; 41(6): 383–385. DOI: 10.1002/jcu.21960
11. *Jeanty Ph., Goncalves L.F.* Аномалии развития органов шеи и грудной полости. Эхография в акушерстве и гинекологии. Теория и практика. Часть первая. Под ред. А. Флейшера, Ф. Мэнинга, П. Дженти, Р. Ромеро. М.: Видар-М, 2005; 423–444. [Jeanty Ph., Goncalves L.F. Anomalies of the development of the organs of the neck and chest cavity. *Echography in obstetrics and gynecology. Theory and practice. Part one.* A. Flejsher, F. Mjening, P. Dzhent, R. Romero (eds). Moscow: Vidar-M, 2005; 423–444 (in Russ.)]
12. *Ono K., Kikuchi A., Miyashita S., Iwasawa Y., Miyachi K., Sunagawa S.* Fetus with prenatally diagnosed posterior mediastinal lymphangioma: characteristic ultrasound and magnetic resonance imaging findings. *Congenital Anomalies* 2007; 47: 158–160. DOI: 10.1111/j.1741-4520.2007.00164.x
13. *Figi F.* Radium in the treatment of multilocular lymph cysts in the neck in children. *Am J Radiol* 1929; 21: 473–480.
14. *Bagrodia N., Defnet A.M., Kandel J.J.* Management of lymphatic malformations in children. *Curr Opin Pediatr* 2015; 27(3): 356–63. DOI: 10.1097/MOP.0000000000000209

Поступила: 04.07.19

Received on: 2019.07.04

Конфликт интересов:

Авторы данной статьи подтвердили отсутствие конфликта интересов и финансовой поддержки, о которых необходимо сообщить.

Conflict of interest:

The authors of this article confirmed the lack of conflict of interest and financial support, which should be reported.