

See discussions, stats, and author profiles for this publication at: <https://www.researchgate.net/publication/313982196>

UNUSUAL SIMULTANEOUSLY INTRATHORACIC AND EXTRATHORACIC LOCALIZATION OF...

Article · December 2016

CITATIONS

0

READS

21

4 authors, including:



[Ognyan Georgiev Brankov](#)

Tokuda Hospital Sofia

101 PUBLICATIONS 33 CITATIONS

[SEE PROFILE](#)



[Margarita Kamenova](#)

Multiprofile Hospital for Active Treatment and ...

58 PUBLICATIONS 51 CITATIONS

[SEE PROFILE](#)

Some of the authors of this publication are also working on these related projects:



Long-term and distant results in adult persons who underwent esophageal replacement surgery at early age – quality of life, activities, complaints, complications. [View project](#)



Long-term result in children operated on for congenital lung malformations [View project](#)



НАУКА УЛМОЛОГИЯ

2016

ГОДИНА XI

5

Пренатален произход на белодробните заболявания в детската възраст

14

Необичайна едновременна интра- и екстраторакална локализация на три кистични лимфангиома – анализ на един случай и преглед на литературата

22

Мястото на изследване на серумните антитела срещу *Pseudomonas aeruginosa* при пациенти с муковисцидоза



БРОЙ

ВОДЕЩА ТЕМА



ISSN 1312-8302

4

ВРОДЕНИ БЕЛОДРОБНИ ЗАБОЛЯВАНИЯ

Проф. Огнян Бранков¹, проф. Росен Дребов²,
доц. Христо Шивачев², доц. Маргарита Каменова³,
д-р Даниела Антонова⁴

¹Хирургична клиника, „Токуда Болница София“, София

²Клиника по детска хирургия, МБАЛСМ „Н. И. Пирогов“, София

³Отделение по клинична патология, МБАЛСМ „Н. И. Пирогов“, София

⁴Клиника по образна диагностика, МБАЛСМ „Н. И. Пирогов“, София

Необичайна едновременно интра- и екстраторакална локализация на три кистични лимфангиома – анализ на един случай и преглед на литературата

Резюме

Въведение: Лимфангиомите са малформации, които възникват вследствие на порочно гренниране на лимфата от секвестрирани лимфни съдове. Те се разделят на микрокистични, макрокистични и смесени. Макрокистичният лимфангиом (наричан още кистичен хигром) най-често се локализира в цервика-фациалния регион, следван от аксиларната област. Много рядко се срещат локализации в медиастинума, крайниците и коремната кухина, както и такива на предната гръдна стена.

Клиничен случай: Обсъждаме клиничен случай с кистични хигроми, локализирани едновременно в левия и десния медиастинум, както и по предната гръдна стена.

Резултати: Дете на 3 години постъпва по повод на овално изпъкване в областта на стернума, което постепенно нараствало. При доплер ехографията не се установява кръвоток. При последващата КАТ се установяват две окръглени формации в левия и десния медиастинум. След двуетапна ексцизия при отворена торакотомия хистологично се установява, че трите формации показват характеристиката на кистичен хигром.

Заключение: Представеният случай с множествена локализация на кистичен хигром е казуистика, което трябва да се има предвид при диагностичната програма.

Ключови думи: лимфни малформации, кистичен хигром, изолиран медиастинален макрокистичен лимфангиом, предна гръдна стена.

Unusual Simultaneously Intrathoracic and Extrathoracic Localization of Three Cystic Hygromas in a Child – Case Report and Review of Literature

Ognyan Brankov¹, Rossen Drebov², Christo Shivachev², Margarita Kamenova³, Daniela Antonova⁴

¹Surgical Department, "Tokuda Hospital Sofia", Sofia

²Department of Pediatric Surgery, University Hospital "N. I. Pirogov", Sofia

³Department of Pathomorphology, University Hospital "N. I. Pirogov", Sofia

⁴Department of Imaging Diagnostic, University Hospital "N.I.Pirogov", Sofia

Abstract

Introduction: Lymphangiomas are lymphatic malformations which result from inadequate drainage of lymph from sequestered lymphatic vessels. They can be of microcystic, macrocystic or mixed types. Macrocystic lymphangioma (the

so called cystic hygroma) is common located in the cervico-facial region, followed by axilla. Their location in the superior mediastinum, extremities and abdomen is comparatively rare; also a location at anterior thoracic wall is a rarity. Literature regarding unusual location of cystic hygroma is scarce.

Clinical case: We report a case of cystic hygroma occurring simultaneously at the anterior mediastinum and thoracic wall. A 3-years old child presents with complaints of swelling in front of sternum since birth which slowly increases in size.

Results: On clinical examination, an isolated cystic swelling of about 5 x 5 cm size, lying presternal, not attached to the underlying bone, was found. On color Doppler, no flow was identified. Additionally, the CT imaging showed two round walled cystic masses on the left and right side of the anterior mediastinum. After two steps open surgery with excision of the masses the histological examination revealed these three cystic lesions to be cystic hygroma.

Conclusion: This is a unique appearance of cystic hygroma at sternal site, combined with two mediastinal cysts. In case of clinically evident cystic hygroma at the anterior chest wall one should searching for possible multiple locations, especially in the chest cavity and mediastinum.

Keywords: Lymphatic malformations, cystic hygroma, isolated mediastinal macrocystic lymphangioma, anterior chest wall.

Лимфангиомите са малформации, които възникват вследствие на нарушено дрениране на лимфата от секвестрирани лимфни съдове. Те се разделят на микрокистични, макрокистични и смесени⁴. Макрокистичният лимфангиом (наричан още кистичен хигром) най-често се локализира в цервико-фациалния регион, следван от аксиларната област¹. Много рядко се срещат екстрацервикални локализации¹². Хигромите на медиастинума обикновено са продължение на голяма шийна формация, т.нар. цервико-медиастинални кистозни тумори, като техният относителен дял е 7–10% от всички новообразувания на средостението^{1, 11}. Наблюдавани са единични случаи с първични изолирани макрокистични лимфангиоми, локализирани в предния или задния медиастинум^{7, 9, 10}. Кистичните хигроми в предния медиастинум често ангажират тимусната жлеза и меките тъкани на медиастинума¹¹. Рядкост представляват също така и лимфангиомите на предната гръдна стена^{2, 6}, а такива с множество разпределение са казуистика.

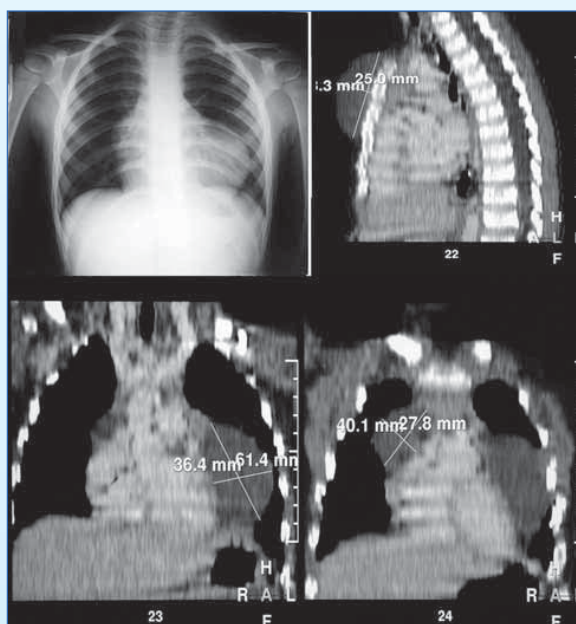
С настоящата публикация представяме клиничен случай с необичайна едновременна интра- и екстраторакална локализация на кистичен лимфангиом при 3-годишно дете, като правим преглед на научната литература по този проблем.

Описание на случая

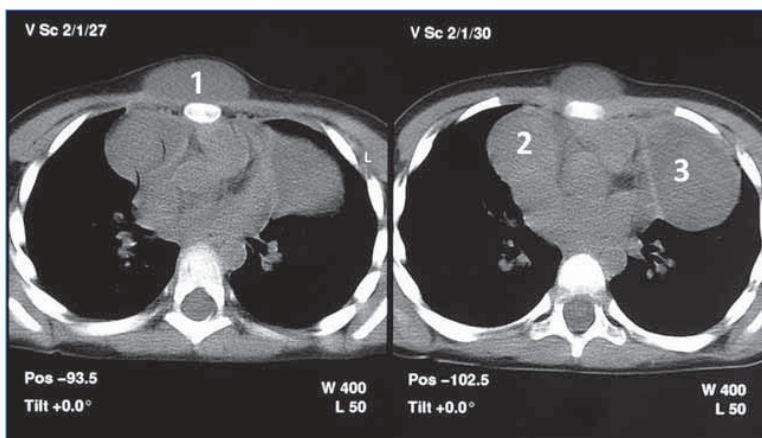
Г.Б.И. 3.3 г. ДИАГНОЗА: *Kystae glandulae thymi*, *Lymphangioma parietis thoracis*.

Касае се за дете на посочената възраст в добро общо състояние, при което още от раждането се установила туморна формация с кистозен характер, разположена срединно и малко вдясно върху стернума. От няколко седмици фор-

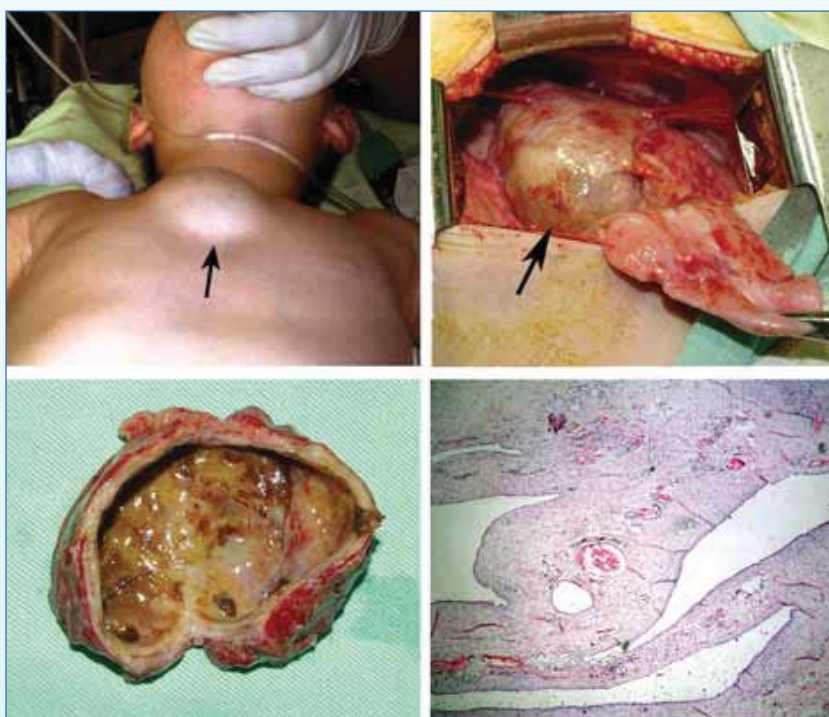
мацията нараснала по размери, по повод на което е направена пункция и са източени около 5 mL тъмна кръв. Направена е ехокардиография, при което се установяват три туморни формации – една субдермално върху и малко вдясно от стернума, както и други две кистозни формации в предния медиастинум. Първата лежи напред и надясно от горната празна вена с капсула, която я отграничава от околните съдове. Втората, по-голяма, се разполага вляво паракардиално в предния и средния медиастинум. Характеристиката на интра- и екстраторакалните формации е на „тератомни кисти със себацейно съдържимо“. Параклиника – без отклонения от нормата. Образни изследвания: Ro-gr pulmo – малка овална сянка по десния контур на сърцето, силна овална сянка по левия контур, припо-



Фиг. 1. Нативна ръография на гръдния кош и КАТ в предно-заден и фронтален план



Фиг. 2. КАТ на медуастиномуа в напречен разрез – представени са трите кисти



Фиг. 3. Интраоперативна находка на повърхностната и лявата медуастинална киста (горе); макроскопски и микроскопски препарат (долу)

криваца го на профил, придадени пулсации на двете формации (фиг. 1). КАТ – кистична формация с гъста течност, която не повишава плътността си при и.в. контраст, с размери 40/28 mm вдясно вентрално, стенодопирно до големите съдове, втора формация вляво паракардиално с размери 61/36 mm; подобна формация с размери 5 x 5 cm върху предната гръдна стена подкожно, без връзка между трите (фиг. 1 и 2). Оперативна интервенция: Беше извършена на три етапа в разстояние от един месец: 1. Дясна торакотомия и екстирпация на киста, свързана с тимусната жлеза на широко краче и с рехави сраствания към белогрбната плевра;

2. Екстирпация на септирана киста от подкожието, инфилтрираща дясната пекторална фасция. 3. Лява торакотомия и резекция на голяма кистозна формация, прилепнала към тимусната жлеза и с рехави сраствания към белия гроб (фиг. 3).

И в трите поредни изследвани материала макроскопски се установи хематинно съдържимо, кистите са септирани и съставени от единични кухинни пространства. Микроскопски се установява: 1) Интактна тъкан от тимусна жлеза с обичаен хистологичен строеж и циркулаторни промени; 2) Стената на кистите е изградена от хиалинизирана тъкан, като вътрешният клетъчен слой е деструктуриран, с

натрупване на хемосидерин; 3) кухините са раз-
нокалибрани и тапицирани с ендотел. 4) Наход-
ката съответства на AV-малформация (фиг. 3).

Обсъждане

Лимфангиомите са доброкачествени но-
вообразувания на лимфната система, които
се срещат не много често в детската въз-
раст. Тези вродени аномалии се характери-
зират с образуване на различни по големина
кухинни пространства, покрити с ендотел
и изпълнени с лимфна течност¹. Лимфангио-
мите заемат 0.3% от всички локализации на
съдовите тумори и 12.3% от първичните
тумори и кисти на средостението. Изолира-
ните макрокистични лимфангиоми на меду-
астинума, както и тези на предната гръдна
стена, представляват казуистика.

Предистория

Най-честата форма на лимфангиома –
т.нар. кистичен хигром, е описана клинично за
първ път от E. Redenbacher през 1828 г., а пато-
логоанатомично – от A. Wernher през 1843 г.¹
R. Virchow прави през 1863 г. първото класифи-
циране на васкуларните аномалии на базата на
техния микроскопски образ: *angioma simplex*,
a. cavernosum и *a. racemosum*. От своя стра-
на неговият ученик G. Wedepel (1877) въвежда
подобно разделяне на лимфангиомите, което
се е използвало повече от век: *lymphangioma*
simplex, *cavernosum* и *cysticum* (капиларен, ка-
вернозен и кистичен лимфангиом)⁵.

Класификацията от Хамбург (1993) се базира
на трудовете на българския съдов хирург доц.
Стефан Белов, който въз основа на ембриологич-
ното развитие ги разделя на трункуларни и экс-
тратрункуларни. Тези форми се отнасят за съдо-
вите малформации, включително и лимфните,
като същите могат да имат и смесен характер³.

Съвременната **класификация** на ISSVA (1996)
развива класическото схващане на Mulliken and
Glowacki (1982) за васкуларните аномалии, като
ги подрежда в две големи групи: съдови тумори
(детски и вродени хемангиоми) и съдови малфор-
мации, като последните биват такива с бавен
дебит (капиларни, венозни и лимфни) и такива
с бърз дебит (артерио-венозни). Лимфните мал-
формации, известни като лимфангиоми, биват
микрокистични, макрокистични и смесени^{4, 16}.

Съдовите тумори са вазопрлиферативни
неоплазми, при които ендотелът се разраст-
ва патологично, докато съдовите малформа-

ции представляват структурни аномалии,
които растат пропорционално с детето и
не са свързани с промяна на ендотела¹⁵.

Кистичен хигром

Кистичната формация често се предста-
вя още след раждането, а до втората годи-
на се установяват повече от 90% от тях. Око-
ло 2% от шийните лимфангиоми навлизат към
медиастинума. Изолираните вътрегръдни лим-
фангиоми са изключително рядка находка –
те съставляват по-малко от 1% от лимфните
формации, но в голямата си част се диагностици-
рат едва при възрастни пациенти, тъй като кли-
ничната симптоматика при децата е оскъдна^{5, 7, 15}.

Клиничното протичане се характеризира с
постепенно нарастване поради бавното изпъл-
ване на кистите с негренирана лимфа или се
представя остро, което се дължи на бързото
увеличаване на обема след травма, водеща до
вътрешна хеморагия, още инфламация или ин-
теркурентна инфекция на горните дихателни
пътища¹.

Наличието на бавно нарастваща шийна фор-
мация често е единствен симптом, който се
открива при деца в по-голяма възраст. По-чес-
то в ранната възраст възниква притискане на
органите в шията и медиастинума със съот-
ветната клинична картина. При инфектиране
се намират локални признаци на възпаление^{4, 14}.

Кистичният хигром в медиастинума проти-
ча предимно асимптомно и често се открива
при възрастни пациенти. При тях, както и при
малките деца, респираторната симптомати-
ка е повод за тяхното диагностициране, кое-
то е свързано с компресионни явления от стра-
на на дихателната система. Това става при
добавен кръвоизлив или инфекция, които уве-
личават размерите на кистата и причиняват
компресионни явления – болка в гръдите, каш-
лица, задух, венозна компресия или стридор^{7, 10}.

Размерът на лимфангиомите може да ва-
рира в големи граници, като тяхната форма
зависи от околните структури. Особено ми-
крокистичните лезии могат да обхванат раз-
лични анатомични зони и да инфилтрират
пространствата около съдовете и нервите,
както и кухите или паренхимните органи, кое-
то затруднява тяхното диференциране и съ-
щевременно усложнява комплексното лечение.
Това е причина за непълното им хирургично
отстраняване, високата честота на рециди-
вите и нуждата от многоетапни операции^{1, 4}.

Ембриопатогенеза

Според F. R. Sabin лимфната система се развива от пет примитивни сакчета, произхождащи от венозната система – по две двойки югуларни предни и задни сакчета и едно ретроперитонеално. Впоследствие саковете се уголемяват, сливат се и формират нови образувания, които се разрастват към периферията на ембриона. Лимфните сакчета се отварят вторично във венозната система. Ако не се свържат с нея, възникват секвестрации и се формират кисти, от които лимфата не се дренажира. Кистичните хигроми на шията произхождат от югуларните сакове, а цервико-медиастиналните – от тези в субклавията или при миграцията на мезенхимални зачатъци от шията по време на ембрионалното развитие^{1, 5}. Относно произхода на чисто медиастиналните лимфангиоми се предполага, че произхождат от мезенхимални структури в медиастинума (фиг. 4)¹⁰.

Тимусната жлеза е лимфоиден орган, който е част от лимфната система. Тя се развива от третия фарингеален джоб и от третия жлеб, като впоследствие мигрира каудално, оформяйки тимофарингеалния канал. В края на 7-ата гестационна седмица завършва десцензуът на тимусния тракт в медиастинума. Персистиращ тимофарингеален канал или секвестрация на проксималната му част могат да се представят като тимусна киста с шийна локализация (фиг. 4)¹³.

Диференциална диагноза

В медиастинума се локализируют разнообразни по патологична характеристика вродени кистозни малформации, от които най-голям относителен дял се пада на тези на първичното черво – бронхогенните и езофагеалните кисти. Вродените кисти на тимуса, които са възникнали при формирането на тимофарингеалния тракт, са изключителна рядка находка. Graeber et al. (1984) разделят кистичните лезии на тимуса на три големи категории: вродени, неопластични и дегенеративни^{10, 14}.

Следните патологични характеристики определят диагнозата „кистичен тимом“:

- а) плътни пространства между стените на кистата, съдържащи двойна клетъчна популация на ретикулоепителиални клетки и малки зрели лимфоцити;
- б) периваскуларни пространства и огнища на медуларна диференциация;

в) отсъствие на епително покритие на кистите;

г) наличие на телца, Hassall в медулата⁸.

Патохистологично макрокистичните лимфангиоми са съставени от множество кухини, отделени със съединителнотъканни, бедни на колаген презгради, тапицирани с ендотелни клетки, които на места имат кубична форма. Поддържащата съединително-тъканна строма е с различна дебелина и съдържа лимфоидна тъкан, кръгли клетки и гладки мускули. Кухините са изпълнени с бистра, сламеножълта или млекоподобна течност, но ако има кръв, може погрешно да се класифицират като хемангиоми¹.

В нашия случай кистичните хигроми бяха сраснали с тимусната жлеза, която при геята е добре развита, но резултатът от патохистологичното описание беше категоричен в диагнозата на лимфната малформация.

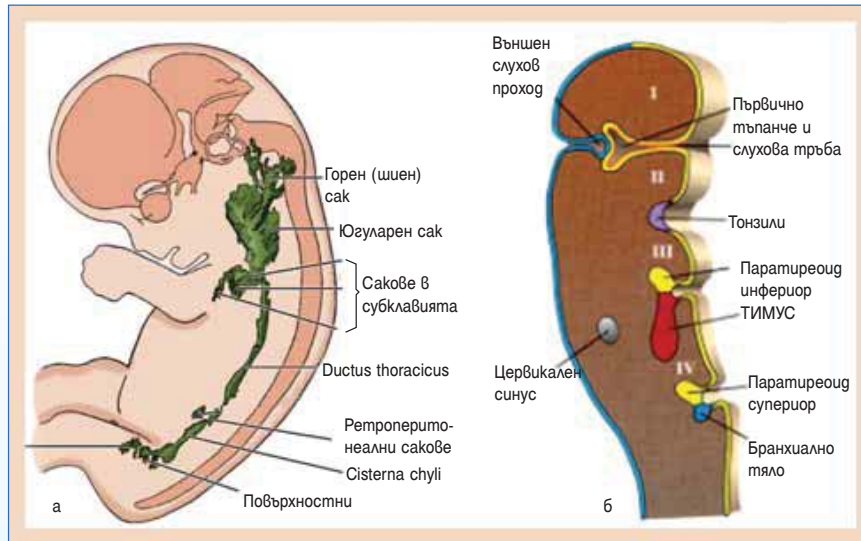
Диференциалната диагноза на кистичните лезии по срединната линия на предната гръдна стена в областта на стернума се прави между дермоидна киста, липом и много рядко с бронхогенна киста. Ехографското изследване с доплер, както и методът на трансилюминацията са достатъчни за диагностичната ориентация. Находката от ултразвуковото изследване показва кистична маса с множество септи с варираща дебелина. Този диагностичен метод намира място в антенаталната диагностика^{12, 15}.

Образна диагностика

Нативната рентгенография демонстрира засенчване в горния медиастинум, разпространяващо се към шията. То може да е едностранно, двустранно или да заема и предния, и заден отдел. Формата е кръгла, овална, рязко очертана или полициклична латерално, медиално сливаща се със средостението. Засенчването е хомогенно, като плътността е мекотъканна^{1, 5}.

Ултразвуковото изследване има висока диагностична стойност основно при шийните лимфоангиоми. Находката е кистична маса с множество септи с варираща дебелина. Всички формации съдържат в себе си повече или по-малко солидни компоненти, които образно представят септите с варираща дебелина и плътност⁴.

С метода на КАТ се установяват данни за разположението, плътността на формацията и отношението ѝ към съседните ор-



Фиг. 4. Ембрионално развитие на лимфната система (а) и на тимуса (б)

гани – компресия, инфилтративен растеж, разположение на лимфангиомите и тяхното разпространение извън средостението към шията или към ретроперитонеалното пространство, както и тяхното кръвоснабдяване. Тя разкрива отношението им към съдовете, органите и нервните структури и има важно значение за оперативната тактика. Ангажирането им се изразява в компресия с изместване или инфилтрация, като могат да бъдат засегнати всички елементи, влизащи в анатомичната структура. ЯМР има предимство да изобрази кистозната компонента, особено при тумори с високо съдържание на протеин, и по-добре демонстрира наличната инвазия в съседни структури^{5, 10, 15}.

Обобщение

Лимфангиомите са доброкачествени вродени аномалии на лимфната система, характеризиращи се с образуването на различни по големина кухинни пространства, покрити с ендотел и изпълнени с лимфна течност. Настоящем е прието да се разделят на микрокистични, макрокистични и смесени. Те се дължат на секвестрация на отделни елементи от системата по време на ембрионалното развитие. Макрокистичната форма, известна като кистичен хигром, се установява при децата предимно в цервикалния и аксиларния район. Изолирани кистични хигроми в предния медиастинум се срещат много рядко и могат да ангажират тимусната жлеза, кое-

то изисква прецизно хистологично диференциране. Рядкост представяват също така и лимфангиомите на предната гръдна стена.

При обсъждания от нас случай локализацията на кистичния хигром по предната гръдна стена се дължи най-вероятно на ембрионално секвестриране на участък от *truncus subclavius* в областта на парастерналните лимфни възли. Двете кистични формации в предния медиастинум най-вероятно са секвестри на разклоненията на *truncus bronchomediastinalis*. Такава множествена локализация е казуистика трябва да се има предвид при диагностичната програма. Лечението е хирургично, при интраторакална локализация може да се приложи миниинвазивна методика. В последните години лечението на шийните хигроми е консервативно, посредством аспирация на кистозното съдържимо и склерозация с медикаментозни вещества.

Литература

1. Дребов, Р. Диагностични и хирургични аспекти на шийно-медиастиналните новообразувания в детската възраст. Съобщение на 16 случая и преглед на литературата. *Хирургия*. 2012;68(2):27-36.
2. Arora, A., M. K. Narula, P. Sonkar, R. Chadha. Cystic hygroma of chest wall. *Indian journal of radiology and imaging*. 2003;13(1):120-121.
3. Belov St. Classification, Terminology and Nosology of Congenital Vascular Defects. In: *Vascular Malformations; Periodica Angiologica* 16, Einhorn-Press-Verlag GmbH, Reinbeck. 1989;25-28.
4. Blei F., M. E. Bittman. Congenital vascular anomalies: current perspectives on diagnosis, classification, and management. *J Vasc Diagn Interven*. 2016;4:23-37.

Пълната библиографска справка е на разположение в издателството и може да бъде представена при поискване.