

Проф. Огнян Бранков<sup>1</sup>, доц. Христо Шивачев<sup>2</sup>,  
доц. Маргарита Каменова<sup>3</sup>, д-р Янко Пъхнев<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Първа хирургична клиника,  
Аджибадем Сити Клиник МБАЛ „Токуда“

<sup>2</sup>Клиника по детска хирургия,  
УМБАЛСМ „Н. И. Пирогов“, София

<sup>3</sup>Отделение по патоморфология,  
УМБАЛСМ „Н. И. Пирогов“, София

## Рядък случай с ангиомиоматозен хамартом на предния медиастинум при 5-годишно дете

### Резюме

Хамартомът е доброкачествен тумор, произхождащ от дезорганизирана мезенхимна тъкан. Съвременното схващане за природата на тумора е фактът, че той има клонален характер. Хамартомът се среща предимно в белия дроб, като представлява солитарни пулмонарни нодули, които се откриват случайно на рентгенография като окръглени засенчвания. Наблюдава се предимно при възрастни пациенти. Мезенхимният хамартом на гръдната стена е характерен за ранната възраст и често се открива пренатално. Медиастиналната локализация на хамартома при малки деца е изключителна рядкост.

Представяме случай с медиастинален хамартом при 5-годишно дете, разположен в предния долен медиастинум с двустранна екстраплеврална експанзия. Пациентът беше опериран с билатерален стернокостанален достъп (тип Clamshell), като размерите на тумора бяха 9.5x5x3.5 cm. Хистологичното изследване показва хамартом с предимно лейомиоматозна и съдова компонента.

### A Rare Case of Angiomyomatous Hamartoma of the Anterior Mediastinum in a Five Year Old Child

Ognyan Brankov<sup>1</sup>, Christo Shivachev<sup>2</sup>, Margarita Kamenova<sup>3</sup>, Yanko Pachnev<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Department of Surgery, Tokuda Hospital, Sofia

<sup>2</sup>Department of Pediatric surgery, Hospital „Pirogov“, Sofia

<sup>3</sup>Department of Pathomorphology, Hospital „Pirogov“, Sofia

### Abstract

Hamartoma is a benign tumor originating from the disorganised mesenchymal tissues. The contemporary understanding of the nature of the tumor is based on the fact that it has a clonal character. Hamartoma can occur in any organ, but is a common benign neoplasms of the lung. It presents as solitary pulmonary nodules, which are discovered incidentally as a rounded focus of radio opacity on a routine chest film. It is observed mainly in older patients. Mesenchymal hamartoma of the chest wall is typical for the early infancy and could be diagnosed even prenatally. Hamartoma occurring in the mediastinum in small children is an extremely rare entity.

Терминът хамартом (от гръцки *hamartya*, което означава дефект) обозначава доброкачествена тумороподобна малформация, съставена от хаотично и дезорганизирано разпределение на тъкани от съответната област, в която той се развива. Класическата дефиниция определя този тумор като дефект в развитието. Той обхваща широка гама от патологични процеси. Като хамартоматозни се считат редица нозологии като хемангиом и други васкуларни тумори, полипи на тънкото и дебелото черво, меланоцитни невуси, костни хамартоми. Туморите възникват в различни области на тялото – хамартоми на гърдата, белия гроб и гърдната стена, на меките тъкани, на черния гроб и слезката, както и в ЦНС<sup>4, 11</sup>.

С настоящата публикация представяме един изключително рядък случай на ангиомиоматозен хамартом на предния медиастинум при 5-годишно дете.

### Клиничен случай

Л.Л.И., 5 години, ИЗ 1786 от 01.2012 г. Касае се за дете на 5 години, което постъпва в клиниката, след като в друго лечебно заведение е биопсирано по повод „бучка“ на ниво ребрена дъга. Хистологично се установява лимфангиом.

При приемането детето е в добро общо състояние. Локално се установява цикатрикс от срединен разрез върху процесус ксифоидеус. Двустранно чисто везикуларно дишане. Корем – под нивото на гърдния кош, респираторно подвижен, палпаторно неболезнен, допуска дълбока палпация без данни за перитонеално гразнене. КАТ – белогробният паренхим е разгънат и просветлява симетрично без данни за инфилтративни засенчвания.

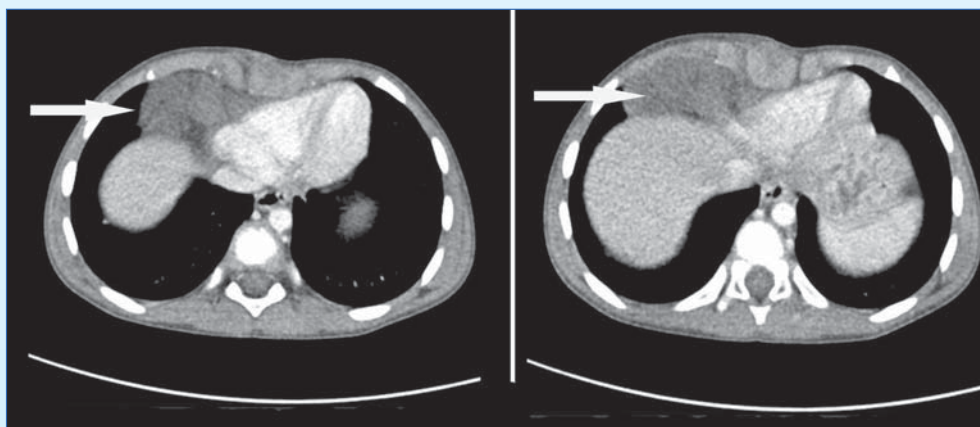
Установява се туморна формация в долния преден медиастинум, преминаваща и в двете плеврални кухини, повече вдясно. Корем и коремни органи – б.о. (фиг. 1)

ОПЕРАЦИЯ: № 95/20.01.12 г. – Sternothoracotomy a modo Clamschell. Extirpatio tumoris. Drainage cavi pleuralis bill.

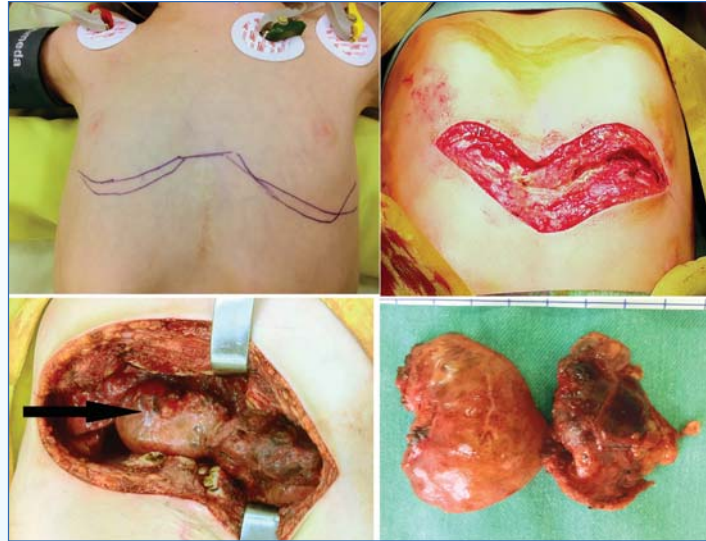
Пациентът се постави в легнало положение с ролка под средната част на гърдния кош, с ръце, вдигнати над главата и закрепени към разделителната рамка. По предната гърдна стена по пето междуребрие се направи криволинеен разрез, подобно на разперени крила на чайка, простиращ се от лявата към дясната предна аксиларна линия. Гърдната кост се пресече напречно. Вътрешните торакални артерии се изолираха и лигираха. Поставиха се два торакални екартьора за разширяване на оперативното поле. Париеталната плевра се пресече и в долния преден медиастинум се представи голям нолобен тумор, който се отстрани тотално. В двете плеврални половини се поставиха аспирационни гренове, а разделените ребра се прибираха с единични перикостални шевове. Гърдната кост се адаптира и фиксира с телени шевове. Шев на подкожие и кожа (фиг. 2).

ХИСТОЛОГИЯ: 939-41/25.01.12 г. – хамартомно образувание с доминираща съдова компонента от кавернозен тип, мастна и фиброзна тъкан.

Детето беше изписано здраво. Контролен преглед с КАТ бе направен през 2016 г. – свободен от туморни формации преден медиастинум, вижда се мястото на металната остеосинтеза (фиг. 3).



Фиг. 1. КАТ, представящ тумор в предния медиастинум



Фиг. 2. Етапи от оперативната намеса

## Обсъждане

Хамартомите са доброкачествени тумороподобни малформации, съставени от хаотично и дезорганизирано разпределение на тъкани от съответната област, в която те се развиват. Класическата дефиниция определя този тумор като дефект в развитието<sup>1, 11</sup>.

Съвременното схващане изтъква, че тези тумори се дължат на клонални хромозомни аберации, възникнали посредством соматични мутации<sup>9</sup>. Това ги причислява към неопластичните процеси. Въпреки че хамартомите имат бенигна хистология, възможна е предрасположението към малигнизация.

Хамартомите се намират в различни части на човешкото тяло и често се откриват случайно. Те са съставени от тъканни елементи, които са характерни за локалното обкръжение, но растат по дезорганизиран начин. В патологията няма общоприета класифика-

ция на хамартомите според съчетанието на тъканите, които го изграждат. В хамартома се включват различни видове и пропорции мезенхимни елементи, които могат да бъдат хондроидни, костни, фибробластни, мускулни, съдови, мастни, както и епителни структури. Определението на тумора зависи от доминиращите мезенхимни съставки. Прието е разделение според локализацията – хамартоми на гърдата, белия дроб и гръдната стена, на меките тъкани, на черния дроб и слезката, както и в ЦНС<sup>1, 12</sup>.

В торакалната хирургия са описани разнообразни и рядко срещани хамартоми на гръдната стена, белия дроб и медиастинума, при които има различна възрастова характеристика и диагностично-лечебна тактика.

**Белогробният хамартом** е описан за пръв път от Albrecht в 1904 г., който го дефинира като „тумороподобна малформация, в която



Фиг. 3. Контролен КТ – свободен от тумор преген медиастинум

се наблюдават абнормални смеси от различни тъкани<sup>12</sup>. Среца се предимно при мъже в напреднала възраст.

Белодробният хондроиден хамартом е доброкачествен мезенхимен тумор, който често се представя със специфични хромозомни аберации. Туморът има бифазен характер и съдържа както мезенхимни, така и епителни производни. В него се наблюдават клонални транслокации в определени хромозоми<sup>7</sup>. Белодробните хамартоми съставят около 8% от всички белодробни неоплазми. В по-голямата си част те са локализирани в паренхима, по-рядко в стената на бронха. Находката е инцидентна, често без проява на симптоматика, като на нативната рентгенография се представя като окръглено засенчване. Туморът е добре отграничен от околните тъкани с капсула и се разполага в близост до плеврата<sup>3</sup>. Оперативното лечение е в зависимост от симптоматиката, която невинаги е изразена. Активната хирургична терапия се базира на неговата потенциална малигнизация.

**Мезенхимният хамартом на гръдната стена**, наричан още мезенхимома се среща изключително рядко и то предимно в ранна възраст. Хамартомът на гръдната стена може да се установи пренатално, при което често се тълкува като вродена белодробна кистоза<sup>10</sup>. Той може да се установи още при раждането или в кърмаческа възраст. Клиничната проява варира от безсимптомно протичане до тежък респираторен дистрес. Kim J-Y. et al.<sup>8</sup> описват тази туморна находка при 4 новородени и кърмачета. Те изтъкват характерната рентгенова картина на добре отграничени формации със солидна и кистична компонента с множество хидроаерични сенки, при което туморната маса е довела до деформация и деструкция на ребра. Този факт може да провокира заключението, че се касае за малигнена формация. На хистологичното изследване се намират примитивна мезенхимна пролиферация, калцирани или осифицирани участъци, обхващащи изпълнени с кръв кистични пространства, както и островчета хрущял. Често се срещат гигантски клетки от остеокластичен тип. Полетата, съставени от незрели мезенхимни клетки, се представят понякога с множество митози, което често се интерпретира като малигненост<sup>8, 11</sup>. Лечението е оперативно, включващо широка резекция с

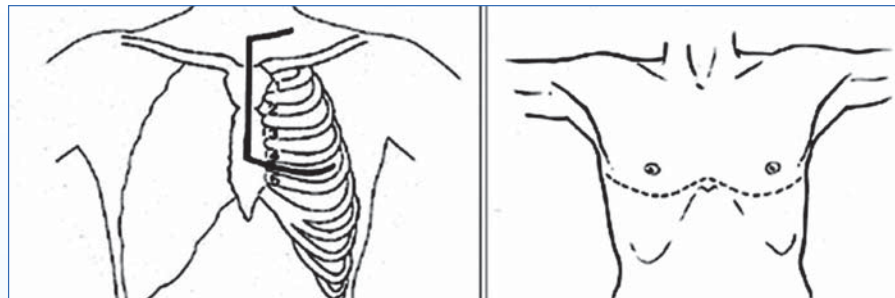
отстраняване на ребра. Разширената резекция може да предизвика тежка сколиоза, затова при асимптомните възрастни пациенти се препоръчва наблюдение, а не операция, особено след като има съобщения за тенденция към спонтанна регресия.

**Медиастиналната локализация** на хамартома е най-рядко срещана в групата, която обсъждаме. Той също се диагностицира предимно при възрастни хора и може да се открие като случайна находка поради липса или при наличие на дискретна симптоматика. При компютърна томография туморът се представя като добре отграничена окръглена и лобулирана маса, прилежаща към медиастиналните органи и без инвазия към висцералната плевра. Той се поддава на тотална екстирпация. Авторите намират при хистологичното изследване главно хондроматозни елементи<sup>1, 3, 6</sup>. Bibas VJ et al.<sup>4</sup> описват лейомиоматозен хамартом в задния медиастинум с епителни включвания и пролиферация на вретенообразни гладкомускулни влакна. Локализацията в предния медиастинум е изключително рядка. Както в предния, така и в задния медиастинум туморът е предимно с хондроматозна характеристика.

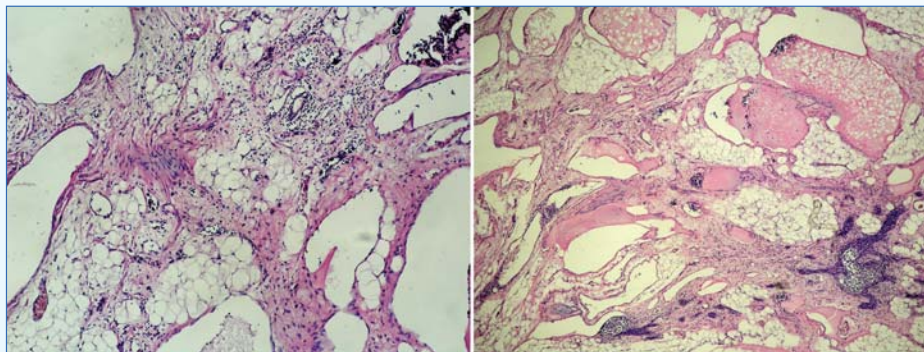
### Хирургична тактика при процеси в предния медиастинум

При тумори в предния горен медиастинум се използва латералната предна стернотомия (hemiclamshell incision), или още инцизия тип капан (Trap-door incision). Тя позволява широк достъп специално при големи цервикоторакални тумори, но позволява работа само в едната гръдна половина и рядко се прилага в детската възраст<sup>5</sup>.

По-разпространена е билатералната предна стернотомия, наречена разрез тип отворена мида (clamshell incision). В зависимост от локализацията на процеса разрезът се прави в четвъртото или в петото междуребрие. Той дава широк достъп към структурите на медиастинума и белия дроб. Вместо стандартната двустранна торакотомия, извършена в интервал от 2–3 седмици, едноетапното извършване на операцията с предна стернотомия при белодробни метастази дава възможност за по-бързо въвеждане на адювантната химиотерапия (фиг. 4).



Фиг. 4. Двама вида оперативен достъп – Trap-door и Clamshell



Фиг. 5. Хистология на медиастиналния тумор

В практиката при процеси в предния медиастинум или при двустранни белодробни метастази е възможно извършването на едновременна торакотомия вляво и вдясно, а също така надлъжна стернотомия, но двата достъпа са по-травматични и удължават възстановителния период.

## Заклучение

Ние описваме този случай поради малката възраст на детето и локализацията на тумора в предния медиастинум, което е изключително рядка находка. Хистологичното изследване показва неправилно смесване на мезенхимни тъкани, сред които преобладава формирането на венозни и лимфни съдове. Между тях има лобули от мастна тъкан, групи от гладкомускулни влакна, фиброзна тъкан и агломерации от лимфоидни клетки (фиг. 5). Проведеното имунохистохимично изследване с дезмин и гладкомускулен антиген показва позитивна реакция в съдовите стени и в снопчета гладкомускулни влакна в хамартома. Тази находка дава основание да се приеме ангиомиоматозен хамартом въпреки липсата на установени категории и класификация на хамартомите.

Възможен механизъм за възникване на медиастинален тумор е миграцията на интра-

пулмонална лезия през висцералната плевра към медиастинума<sup>6</sup>. В нашия случай ние наблюдаваме ангиомиоматозен хамартом с рядка локализация в предния медиастинум. Според Arava S. et al.<sup>2</sup> тази разновидност на хамартома се развива предимно в ингвиналните и шийните лимфни възли. Ние допускаме, че той може да се е развил в парастерналните лимфни възли, тъй като локализацията му е ретростернална и не ангажира медиастинални органи и белия дроб.

Нашата находка потвърждава многоликия характер на хамартомите. Безсимптомно протичащите образувания в медиастинума се установяват случайно или по повод на друго заболяване. Лечението е оперативно, като диагнозата се поставя при хистопатологичното изследване. Оперативният достъп тип Clamshell е много подходящ при тези тумори, които се разпростират и в двете гръдни половини.

## Литература

1. Aghajanzadeh M, A. Jafanegad, A. Alive, O. Mosafaii, Y. Safarpoure Giant posterior mediastinal hamartoma with a rare presentation. *Resp Med Case Reports*. DOI: <http://dx.doi.org/10.1016/j.rmcr.2017.02.003>.

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