

Тактика і стратегія лікування гігантської гемолімфангіоми голови та шиї в новонародженої дитини



**О.К. Слєпов, О.П. Пономаренко,
М.Ю. Мигур, С.І. Курінний**

ДУ «Інститут педіатрії, акушерства та гінекології
НАМН України», Київ

Описано клінічний випадок успішного лікування гігантської гемолімфангіоми голови та шиї в новонародженої дитини. Проведено серійні декомпресійні пункції кістозних утворень пухлини із застосуванням компресійних пов'язок, що призвело до інволюції гемолімфангіоми. Після консервативного лікування виконано хірургічне видалення залишкових тканин новоутворення та надлишків шкіри для забезпечення задовільного косметичного результату.

Ключові слова: гігантська гемолімфангіома, лімфатична мальформація, комбіноване лікування, новонароджена дитина.

Гемолімфангіоми (ГЛ) — рідкісні доброякісні новоутворення, які виникають внаслідок вроджених мальформацій судинної і лімфатичної систем. ГЛ належать до комбінованої форми лімфангіом з елементами гемангіоми. Лімфангіоми — гетерогенна група судинних мальформацій (СМ), яка складається з кістозно розширених лімфатичних судин [9].

Розрізняють чотири морфологічні форми СМ: капілярна лімфангіома, кавернозна лімфангіома, кістозна лімфангіома (гідрома) і комбінована форма — ГЛ. ГЛ в основному діагностують у вигляді кістозних і кавернозних форм [8, 9].

Частота виникнення ГЛ — 1,2—2,8 випадка на 1000 новонароджених [6]. Трапляються однаковою мірою як у хлопчиків, так і в дівчаток.

У світовій літературі ГЛ описують досить рідко. Так, А. Algahtani та співавт. (1999) під час ретроспективного аналізу 191 випадку лімфангіом визначили, що при гістологічній верифікації комбіновані ГЛ виявили лише в 3 хворих [3].

Виникнення ГЛ пояснюють обструкцією венозно-лімфатичних сполучень між зародковими лімфатичними судинами і системною циркуляцією. Якщо межі ГЛ обмежені відносно щільною тканиною, такою як, наприклад, язик, то вона матиме кавернозну форму, але коли ГЛ розвивається в пухкій сполучній тканині, такій як фасції шиї, то

Стаття надійшла до редакції 17 лютого 2015 р.

Слєпов Олексій Костянтинович, д. мед. н., керівник відділення хірургічної корекції вроджених вад розвитку дітей, засл. лікар України
04050, м. Київ, вул. П. Майбороди, 8. Тел. (044) 483-80-67. E-mail: slepov.ipag@gmail.com

виникає кістозна форма. Гістологічно ГЛ складаються з щільної фіброзної тканини, представленої стовпчиками клітин між численними судинними просторами (кровоносними і лімфатичними), та проростають у підшкірну жирову тканину [5]. ГЛ у більшості випадків виявляють при народженні, як і інші лімфатичні мальформації (ЛМ), або навіть діагностують пренатально. Також ГЛ можуть виявлятися в будь-який інший період життя. Переважну більшість (90 % випадків) діагностують до досягнення дворічного віку, зокрема в 60 % пацієнтів ЛМ виявляють при народженні [4, 9—12]. Найчастіша локалізація ГЛ — це задній трикутник шиї з поширенням на життєво важливі анатомічні структури, такі як: симпатичний стовбур, гілки під'язикового, язикового і лицевого нервів [10].

Місце розташування ГЛ та її морфологічна будова можуть призводити до життєво небезпечних ускладнень, таких як: внутрішньопорожнинна кровотеча (у разі травматизації чи аномально розвиненої венозної системи), перфорація, лімфорей та інфікування [9, 10].

З метою підтвердження діагнозу, чіткого виявлення країв новоутворення, відношення до сусідніх анатомічних структур і вибору оптимального плану лікування використовують ультразвукове дослідження (УЗД), комп'ютерну (КТ) або магнітно-резонансну томографію. Диференційну діагностику ГЛ проводять з гемангіомою, ліпомою, тератомою, вродженою лімфедомою, дермоїдною кістою і з нейрофібромою [9].

У світовій літературі досі дискутують з приводу підходів щодо оптимальних методів лікування ГМ. Тривалий час хірургічний метод залишався єдиним доступним і можливим у лікуванні вроджених ЛМ. Альтернативним методом лікування вважають склерозувальну терапію. У різний час для склерозування використовували декстрозу, тетрациклін, доксициклін, блеоміцин, етанол і ОК-482. Склеротерапію цими речовинами (окрім склерозанту ОК-482, виділеного зі штаму *Streptococcus pyogenes*) супроводжують некрози, ульцерація, рубцювання, ущільнення тканин, деформації, які призводять до функціональних порушень і косметичних вад, що в свою чергу ускладнює можливе хірургічне видалення пухлини після неефективного консервативного лікування [1, 2, 7, 11].

Клінічний випадок. Хлопчик С. народився в ДУ «Інститут педіатрії, акушерства та гінекології НАМН України». Наявність вродженої вади розвитку діагностовано пренатально завдяки УЗД плода на 30 тиж гестації. У зв'язку з наявністю вродженої вади вагітну направили для проведення пологів до ДУ «ІПАГ НАМН України».

Дитина доношена, народжена в стані асфіксії важкого ступеня в обстеженої здорової матері від першої вагітності і перших пологів шляхом кесаревого розтину на 38 тиж гестації у присутності дитячого хірурга. Маса при народженні — 4160 г, довжина тіла — 52 см, оцінка за шкалою Апгар

3/3 бали. Колір навколоплідних вод — зелено-сірий.

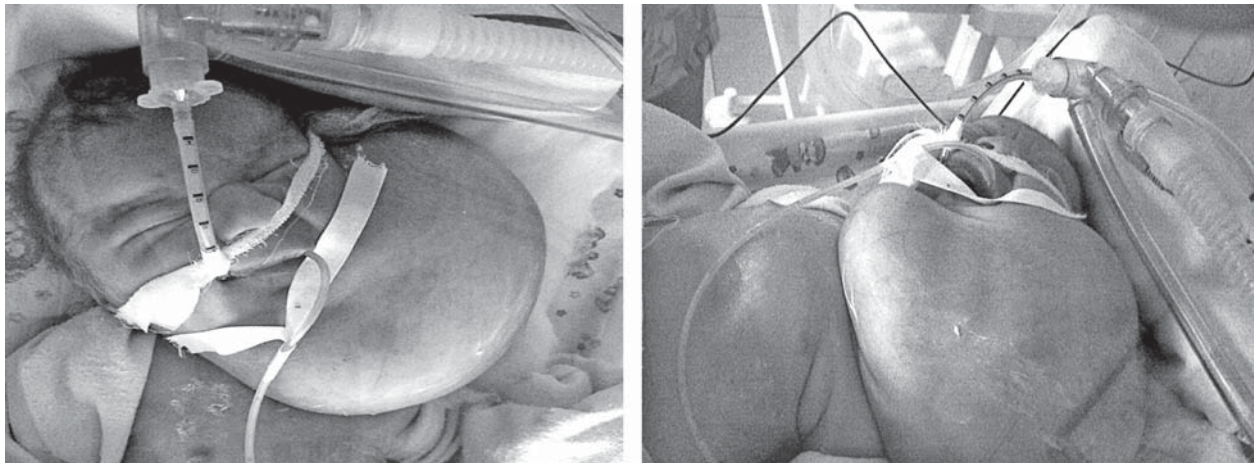
У пологовій залі діагностовано наявність гігантської судинної пухлини голови і шиї. У зв'язку з респіраторними розладами, зумовленими компресією гортані та трахеї пухлиною, виконали інтубацію трахеї, розпочали штучну вентиляцію легень та ввели назогастральний зонд — виділилось до 10 мл шлункового вмісту. Одразу після народження за допомогою транспортного кювету дитину переведено до хірургічного відділення. Новонароджений перебував в умовах відділення дитячої реанімації ДУ «ІПАГ НАМН України» в режимі кювету.

При надходженні до відділення стан дитини за основною патологією розцінювався як важкий. Шкірні покриви бліді. Апаратне дихання проводили в допоміжному режимі з FiO₂ — 35 %, сатурацію O₂ утримували в межах 98—100 %. Гемодинамічні показники перебували в межах вікових норм та були стабільними. Аускультативно дихання прослуховували над всіма відділами легень, виявили поодинокі вологі хрипи в нижніх ділянках. Живіт м'який, симетричний, доступний для глибокої пальпації, перистальтика прослуховувалась. Меконій відійшов у пологовій залі та після надходження до відділення.

Зовнішній вигляд дитини змінений. Голова відведена до правого плеча, розташована у вимушеному положенні через компресію гігантською пухлиною (36 × 23 × 20 см) драглистої консистенції, шкіра над нею не змінена, блідо-рожева, блискуча. Пухлина займає ліву передньобічну поверхню шиї — від скроневої ділянки до лівого плеча та передньої поверхні грудної клітки, викликаючи видимі деформації нижньої щелепи (рис. 1).

У першу добу життя проведено ультрасонографічне та рентгенографічне дослідження. Під час нейросонографії виявлено помірно підвищену ехогенність паренхіми головного мозку, під час ехокардіографії (ЕхоКГ) — відкрите овальне вікно та артеріальну протоку. Завдяки УЗД органів черевної порожнини та заочеревинного простору виявлено збільшення лоханки лівої нирки до 10 мм, інші органи черевної порожнини не мали особливостей. За даними рентгенографії органів грудної клітки визначено зниження прозорості легеневої паренхіми з посиленням судинного малюнка, осередково-інфільтративних змін легень в інших відділах не виявлено, костальні синуси вільні, прохідність трахеї та великих бронхів у межах грудної клітки не порушена, серце та структури межистіння не змінені. Під час УЗД пухлини виявлено, що вона має багатокамерну кістозну структуру з численними перетинками, порожнини заповнені дрібнодисперсним умістом. При кольоровому доплерівському картуванні активного кровообігу в утворенні не виявили.

Дитину проконсультував щелепно-лицевий хірург. Рекомендовано консервативну терапію та спостереження в динаміці до 6 міс.



■ **Рис. 1.** Зовнішній вигляд дитини при надходженні (через 10 хв після народження)



■ **Рис. 2.** КТ: зріз на рівні верхнього плечового пояса

Проведено КТ з контрастним підсиленням. Визначено, що утворення має кістозну структуру із сполучнотканинними перетинками, створює виражену компресію гортаноглотки, гортані, стравоходу, верхнього відділу трахеї та судин ший, зміщує загальну сонну артерію та її гілки медіально, загальна яремна вена не візуалізується (з найбільшою імовірністю через її стиснення тканинами пухлини). Виявлено деформацію нижньої щелепи та склепіння черепа в лівій скроневій ділянці внаслідок компресії скроневої кістки. Остання на 1/2 поперечника зміщена в порожнину черепа (рис. 2).

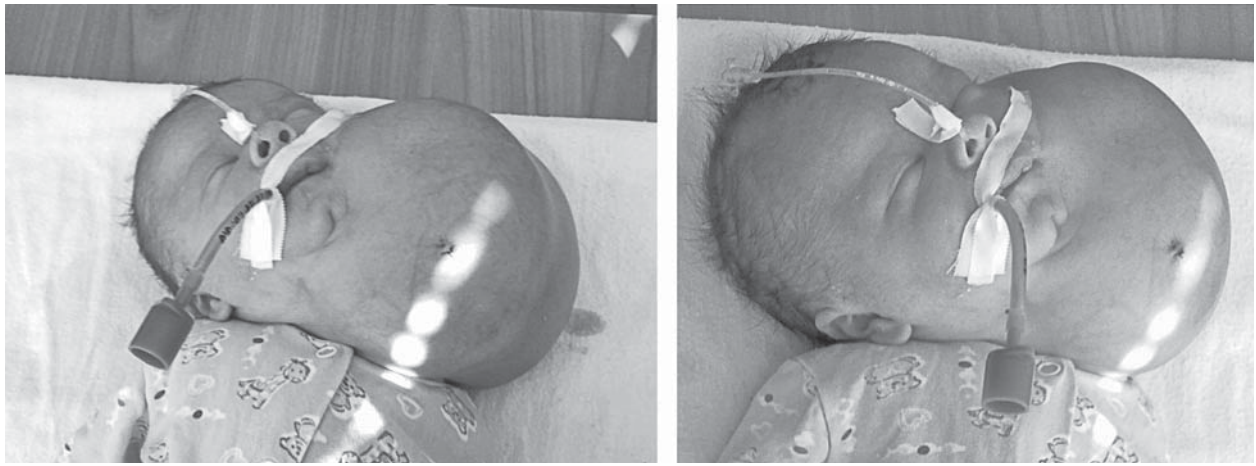
Після народження дитини розміри пухлини суттєво не змінювались. Розпочато антибактеріальну, посиндромну та інфузійну терапії. Годували хворого через назогастральний зонд сумішшю, а потім і грудним молоком до 400 мл на добу. Харчовий об'єм дитина засвоювала. Меконій та перехідне випорожнення відходили самостійно, порушень діурезу не спостерігали.

Враховуючи наявність вираженої компресії пухлиною органів ший та неможливість її радикального видалення через загрозу критичної втрати об'єму циркулюючої крові (ОЦК) і розвитку

гіповолемічного шоку з подальшими можливими фатальними наслідками, на 8-му добу життя дитині вирішили виконати декомпресійну пункцію пухлини. Аспіровано вміст найбільшої порожнини пухлини. Отримано приблизно 50 мл рідкого вмісту коричневого кольору. На місце пункції накладено кисетний шов (vicril 3/0) (рис. 3). З метою запобігання повторному накопиченню вмісту в пунктованій порожнині застосовано еластичну сітчасту компресійну пов'язку. Вміст пухлини передано для проведення цитологічного дослідження.

За даними цитологічного дослідження визначено, що вміст пухлини представлений великою кількістю еритроцитів і поодинокими лімфоцитами. Трапляються поодинокі та дрібні їх скупчення. Клітини мезотеліального типу — без особливостей. Атипових клітин не виявлено.

Після пункції стан дитини залишався стабільним із позитивною динамікою: її перевели на самостійне дихання через інтубаційну трубку з дотацією зволоженого кисню. Через 2 доби після першої пункції розміри пухлини незначно збільшились, проте до початкового стану не відновились.



■ Рис. 3. Зовнішній вигляд дитини після першої пункції (8-й день життя)



■ Рис. 4. Зовнішній вигляд дитини на 14-ту добу життя: розміри пухлини зменшились

На 10-ту добу життя проведено повторну пункцію пухлини після визначення її найбільшої порожнини за допомогою УЗД. Отримано приблизно 100 мл рідкого вмісту темно-коричневого кольору. Накладено кисетний шов на місце пункції та сітчасту компресійну пов'язку. Після пункції стан дитини був стабільний. Продовжувалось самостійне дихання через інтубаційну трубку та годування через назогастральний зонд. Розміри пухлини на тлі застосування компресійної сітчастої пов'язки не збільшились. Під час пункцій, щоб запобігти різкому падінню ОЦК, проводили внутрішньовенну інфузійну терапію із застосуванням препаратів крові із замісною метою (еритроцитарна маса, збіднена лейкоцитами та тромбоцитами (відмиті еритроцити), свіжозаморожена плазма).

На 11—13-ту добу життя проведено інші планові пункції пухлини під УЗ-контролем. Під час кожної пункції аспіровано приблизно 100 мл рідкого темно-коричневого вмісту, котрий нагадував гемолізовану кров. Накладено кисетний шов на місце пункції та компресійну пов'язку.

На 14-ту добу життя після пункції об'єм аспірованого вмісту пухлини зменшився до 65 мл. Досягнуто зменшення об'єму пухлини та значне опо-

роження частини пухлини в підщелепній ділянці (рис. 4).

Надалі продовжували дихання через інтубаційну трубку, санації трахеобронхіального дерева, антибактеріальну, посиндромну і симптоматичну терапію. Збільшували об'єм ентерального харчування через назогастральний зонд, хворий засвоював до 640 мл зцідженного грудного молока на добу. За час спостереження розміри пухлини значно зменшились. Шляхом УЗ-контролю визначено залишкову наявність рідкого вмісту в середній третині пухлини. На 20-ту та 21-шу добу життя проведено пункції в середній третині та передньолатеральній частині пухлини. Отримано приблизно 20 мл темно-коричневого рідкого вмісту після кожної процедури. Пухлина значно зменшилась в розмірах, відбулось зморщення надлишкової шкіри, первинно розтягнутої над пухлиною, на передньобічній поверхні шиї (рис. 5).

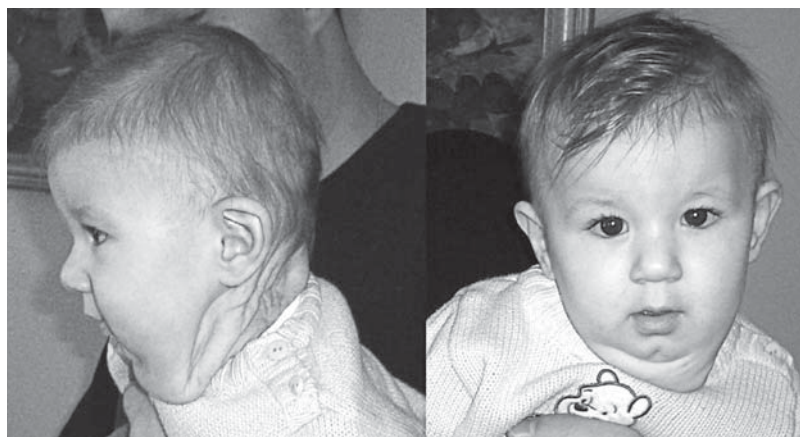
Після проведеного лікування (загальна кількість аспірованого вмісту пухлини — ≈ 800 мл, Нб вмісту пухлини — $\approx 20\text{--}30$ г/л) досягнуто декомпресії дихальних шляхів. Дитину екстубовано та переведено на самостійне дихання. Показники сатурації кисню залишались нормальними



■ **Рис. 5.** Зовнішній вигляд дитини на 21-шу добу життя після проведення 8 пункцій



■ **Рис. 6.** Зовнішній вигляд дитини під час виписки зі стаціонару (1 міс)



■ **Рис. 7.** Зовнішній вигляд дитини під час надходження до стаціонару (1 рік 8 міс)

(98—99 %). У ділянках пухлини, де проводили пункції, повторного накопичення вмісту не спостерігали. Компресійну пов'язку застосовували щоденно. Через відсутність компресії стравоходу дитину поступово переведено на харчування через рот. Розгодовували поступово, зригування не спостерігали. Харчовий об'єм дитина засвоювала повністю (до 700 мл на добу), маса тіла збільшувалась.

Дитину віком 1 міс у задовільному стані виписали додому. Ознак дихальної недостатності не було. Проводили регулярні контрольні огляди в ДУ «ІПАГ НАМН України» та амбулаторне спостереження лікарів за місцем проживання. Збільшення розмірів пухлини після виписки не спостерігали (рис. 6).

Дитина віком 1 рік 8 міс надійшла до хірургічного відділення для проведення оперативного лікування (рис. 7).

Спостерігали виражений надлишок м'яких тканин на передньобічній лівій поверхні шиї, що створювало негативний косметичний ефект (рис. 8).

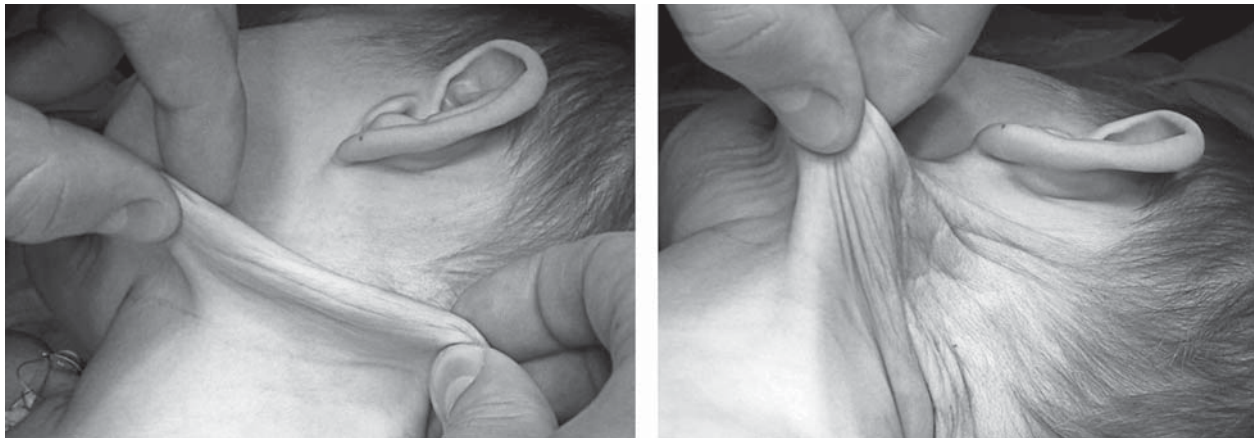
Після передопераційної підготовки проведено операцію — видалення тканин ГЛ з висіченням надлишкової шкіри.

Особливості операції: виконано поперечний розріз м'яких тканин уздовж передньобічної поверхні шиї зліва, гостро та із застосуванням діатермокоагуляції мобілізовано більшу частину тканин пухлини з надлишковою шкірою з подальшим їх видаленням, після пошарового ушивання операційної рани через контрапертуру встановлено пасивний дренаж (рис. 9).

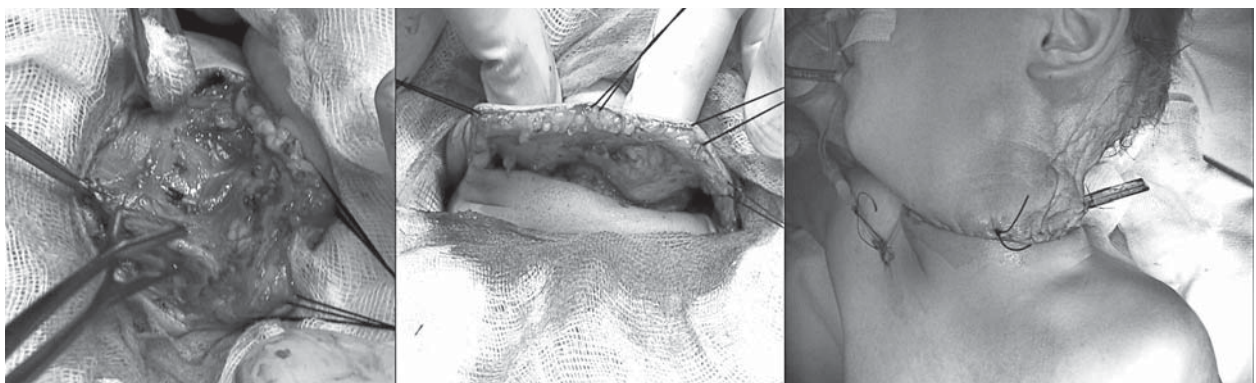
Перебіг післяопераційного періоду мав сприятливий характер. Спостерігали незначні серозно-геморагічні виділення крізь дренаж, помірний набряк м'яких тканин у ділянці післяопераційної рани протягом 2 діб. Дренаж видалено на 3-тю добу після операції. Рана зажила первинним натягом. Дитину виписали додому в задовільному стані.

Після проведеного комбінованого лікування досягнуто інволюції пухлини з добрим косметичним результатом. Дитина росте та розвивається відповідно до віку. Перебуває під диспансерним наглядом хірурга та відвідує регулярні огляди у відділенні хірургічної корекції вад розвитку дітей ДУ «ІПАГ НАМН України» кожні 6 міс.

У віддалений термін після лікування (3 роки 9 міс) функціональний і косметичний результат був добрим (рис. 10).



■ Рис. 8. Надлишок м'яких тканин на передньобічній лівій поверхні шиї



■ Рис. 9. Етапи оперативного лікування

Висновки

Наведений клінічний випадок рідкісний, тому має значну науково-практичну цінність. Відсутність загальноприйнятого в світі протоколу лікування лімфатичних мальформацій потребує віднайдення клініцистами індивідуального підходу в лікуванні дітей з гігантськими гемолімфангіомами голови та шиї. Запропоновані тактика та стратегія лікування цієї вродженої вади були ефективними, дали змогу врятувати життя дитини, уникнути ускладнень та досягнути добрих функціональних і косметичних результатів у віддалений період після лікування.



■ Рис. 10. Зовнішній вигляд дитини у віддалений термін після лікування (3 роки 9 міс)

Література

1. Дементьєва Н.А., Дігтяр В.А. Гемангіоми у дітей: пропозиції щодо медичної стратегії // Хірургія дитячого віку.— 2014.— №1—2.— С. 85—93.
2. Тетруева Н.А., Поворознюк В.С., Тополова К.В. и др. Тактика лечения гемангиом челюстно-лицевой области у детей. Применение пропанолаола в качестве первой линии терапии гемангиом сложных локализаций // Хірургія дитячого віку.— 2013.— № 4.— С. 24—31.
3. Algahtani A., Nguyen L.T., Flageole H. et al. 25 years' experience with lymphangiomas in children // J. Pediatr. Surg.— 1999.— Vol. 34, N 7.— P. 1164—1168.
4. Al-Salem A.H. Lymphangiomas in infancy and childhood // Saudi Medical Journal.— 2004.— Vol. 25, N 4.— P. 466—469.
5. Calış M., Konaş E., Taklı S. et al. Aggressive Giant Cystic Lymphatic Malformation in a Newborn // The Turkish Journal of Pediatrics.— 2013.— Vol. 55.— P. 447—450.
6. Fiston H.C. Hemangiomas, cystic hygromas and teratomas of the head and neck // Semin. Pediatr. Surg.— 1994.— Vol. 3, N 3.— P. 147—159.
7. Grasso D.L., Pelizzo G., Zocconi E. et al. Lymphangiomas of the head and neck in children // Acta Otorhinolaryngologica Italica.— 2008.— Vol. 28.— P. 17—20.
8. Holcomb G.W. III, Murphy P.J., Ostlie D.J. Ashcraft's Pediatric Surgery. 6th edition.— Elsevier Health, 2014.— P. 1015—1018.
9. Kosmidis I., Vlachou M., Koutroufinis A. et al. Hemolymphangioma of the lower extremities in children: two case reports // Journal of Orthopaedic Surgery and Research.— 2010.— Vol. 56, N 8.— P. 63—70.

10. Mirza B., Ijaz L., Saleem M. et al. Cystic Hygroma: An Overview // Journal of Cutaneous and Aesthetic Surgery.— 2010.— Vol. 3, N 3.— P. 139—144.
11. Rozman Z., Thambidorai R., Zaleha A. et al. Lymphangioma: Is intralesional bleomycin sclerotherapy effective? // Biomedical Imaging and Intervention Journal.— 2011.— Vol. 7, N 3.— P. 18—23.
12. Sundarapandian S., Mohamed H.K., Murugesan S. Haemolymphangioma of Epiglottis // Journal of Clinical and Diagnostic Research.— 2013.— Vol. 7, N 8.— P. 1753—1754.

Тактика и стратегия лечения гигантской гемолимфангиомы головы и шеи у новорожденного ребенка

А.К. Слепов, А.П. Пономаренко, М.Ю. Мигур, С.И. Куринной

ГУ «Институт педиатрии, акушерства и гинекологии НАМН Украины», Киев

Описан клинический случай успешного лечения гигантской гемолимфангиомы головы и шеи у новорожденного ребенка. Проведены серийные декомпрессионные пункции кистозных образований опухоли с применением компрессионных повязок, что привело к инволюции гемолимфангиомы. После консервативного лечения выполнено хирургическое удаление остаточных тканей новообразования и излишков кожи для обеспечения удовлетворительного косметического результата.

Ключевые слова: гигантская гемолимфангиома, лимфатическая мальформация, комбинированное лечение, новорожденный ребенок.

Tactics and strategy of treatment in a newborn with giant head and neck hemo-lymphangioma

O. Slepov, O. Ponomarenko, M. Migur, S. Kurinnyi

Institute of Pediatrics, Obstetrics and Gynecology of NAMS of Ukraine, Kyiv

We report an unusual case of giant haemolymphangioma of head and neck in a newborn. Serial needle aspirations were performed with following compressive dressings that led to significant tumor shrinkage. After the conservative treatment, surgical excision of residual lesion and excessive skin was performed for good functional and esthetic results.

Key words: giant haemolymphangioma, lymphatic malformation, complex treatment, newborn.