



П.І. Потейко, О.С. Шевченко, Е.М. Ходош

Харківська медична академія післядипломної освіти

Склерозуюча гемангіома легень

Склерозуюча гемангіома легень (СУК) — доброякісна пухлина, вперше описана А. Libow і D.S. Hubbel в 1956 р. (синоніми: гістіоцитома, легенева пневмоцитома, склерозуюча ангиома, внутрішньосудинна склерозуюча бронхоальвеолярна пухлина, фіброксантома, судинна ендотеліома, альвеолярна ангиобластома). Зустрічається доволі рідко, до сьогодні описано понад 300 спостережень СГЛ. Немає єдиного погляду на гістогенез СГЛ.

У статті наведено клінічний випадок СГЛ у пацієнтки віком 51 рік, описано методи діагностики, лікування та спостереження за хворобою в динаміці протягом тривалого періоду.

Ключові слова

Склерозуюча гемангіома легень, діагностика, диференціальна діагностика.

Склерозуюча гемангіома легень (СГЛ) (синоніми: гістіоцитома, легенева пневмоцитома, склерозуюча ангиома, внутрішньосудинна склерозуюча бронхоальвеолярна пухлина, фіброксантома, судинна ендотеліома, альвеолярна ангиобластома) — нечасте пухлиноподібне захворювання. У світовій літературі описано понад 300 спостережень СГЛ. Захворювання частіше буває у жінок (80—84 %) [1, 2, 5, 6]. Вік хворих коливається від 7 до 83 років (частіше 20—60 років, середній вік — 45 років). У літературі описано 13 спостережень цього захворювання в осіб, молодших за 20 років [1, 2].

Пухлину вперше описали у 1956 р. А.А. Liebow і D.S. Hubbel [10]. Вони ж запропонували їй назву «склерозуюча гемангіома» (*haemangioma sclerosans*). Автори вважали, що в основі морфогенезу пухлини лежить первинна судинна проліферація. Нині загальноновизнано, що традиційна назва не відповідає суті процесу. Проте єдиного погляду на гістогенез СГЛ немає. Висловлюють думки, що вона є епітеліоїдною формою мезотеліоми легені, внутрішньосудинною склерозуючою бронхоальвеолярною пухлиною, нейроендокринною пухлиною легень. Деякі автори зараховують її до гамартом, припускають, що це природжений варіант патології [3, 6, 7].

Захворювання найчастіше має безсимптомний перебіг (50—90 %) і може бути виявлене під час профілактичного рентгенологічного дослідження органів грудної клітки. Інколи спостерігаються кашель, задишка, біль у грудній клітці і кровохаркання [8]. На рентгенограмах і комп'ютерних томограмах органів грудної клітки (КТ ОГК) можуть виявляти як поодинокі (рідко), так і множинні осередкові й фокусні тіні. Зазвичай вони розташовуються субплеврально в паренхімі легень, переважно в нижніх частках (частіше S₆ правої легені — 29 % локалізацій). Інколи пухлина поширюється в міжчастковій щілині, а також у плевру і перикард. Дуже рідко до процесу залучається стінка бронхів.

Вузли мають округлу або овальну форму, частіше — чіткі контури, розміри — від 0,4 до 8,0 см у діаметрі (в середньому 2,8 см). Тінь пухлини може бути неоднорідною за рахунок ділянок звапнення, зон ангиоматозу, склерозу і розпаду [11]. Дифузний варіант пухлини зустрічається у 5 % пацієнтів [8].

СГЛ — пухлина з низькою мірою злоякісності, що повільно прогресує. У процесі динамічного спостереження спостерігається збільшення кількості й розмірів вузлів.

А.Л. Katzenstem і співавт. [9] виділили чотири гістологічних типи будови пухлини: солідний (32 %), папілярний (28 %), геморагічний (38 %) та склерозуючий (2 %).

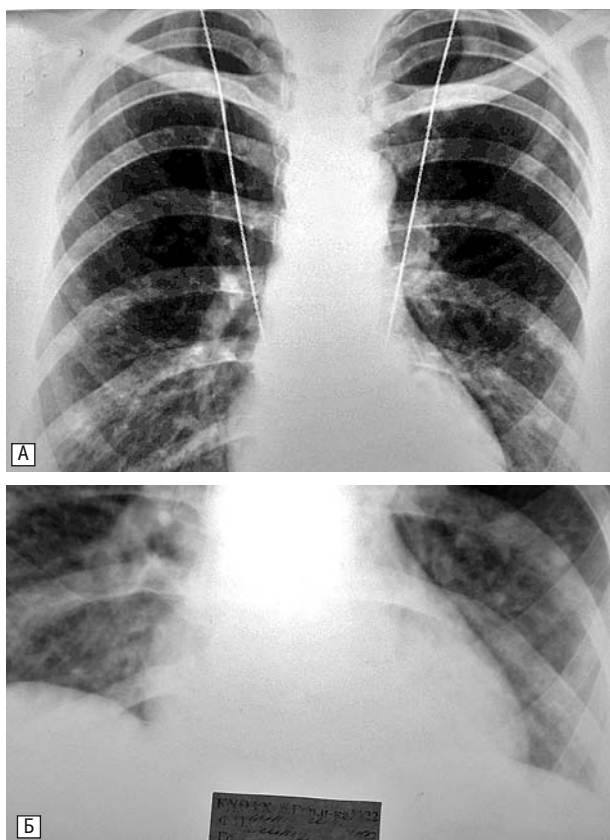


Рис. 1. Оглядова рентгенограма ОГК (А) і прицільна рентгенограма нижніх відділів легень (Б) хворої Д. Множинні поліморфні осередки тіней переважно в нижніх відділах легень

У разі макроскопічного дослідження СГЛ має вигляд округлого щільного або дуже щільного вузла, відмежованого фіброзною капсулою, на розрізі сірувато-червоного кольору з ділянками геморагій (ангіоматозний компонент), часто — з жовтими або темно-сірими плямами (склерозуючий компонент) [8, 12].

У разі гістологічного дослідження на початкових етапах розвитку пухлини видно лімфоїдну інфільтрацію міжальвеолярних перетинок з випинанням їх у просвіт альвеол у вигляді поліпів. Та частина, яка виступає в просвіт, вкрита гіпертрофованими альвеолоцитами II типу, основа складається з мікротатозної сполучної тканини, що містить кислі глікозаміноглікани. У подальшому строма гіалінізується, і в ній з'являються пухирцеподібні ядра. Внаслідок прогресування альвеоли заповнюються безклітинною блідо забарвленою фіброзною тканиною, яка може заваплюватися. Така ж тканина може заповнювати просвіти і стінки бронхів і бронхіол, гілки легеневої артерії й вен. Прилегла до пухлини паренхіма легень стискається, проте капсули пухлина не має [8].

Диференціальна діагностика СГЛ за рентгенологічними даними вкрай ускладнена. Перед-

усім треба вилучити туберкульоз легень (вогнищевий, дисемінований, туберкульоза), периферичний рак легень, метастатичний рак, бронхіолоальвеолярний рак, саркоїдоз і гамартому, рідше — лімфогранулематоз, легеневий лімфангіоматоз, грибові ураження легень (аспергільоз і т. ін.), карциноїд, пневмоконіози, амліїдоз тощо.

Діагноз може бути встановлений лише за результатами морфологічного дослідження.

Лікування СГЛ не розроблене. У разі обмеженого процесу в легенях показано оперативне лікування. Рецидив можливий за неповної резекції. Прогноз захворювання відносно сприятливий. Найбільша тривалість життя хворих із СГЛ без оперативного лікування становить майже 30 років [4].

Клінічне спостереження

Хвора Д., 51 рік. Інженер. Скарг не було. Під час оформлення на роботу за даними рентгенологічного дослідження виявлено зміни в легенях (рис. 1).

Обстежували в обласному онкологічному диспансері Харкова.

Загальний аналіз крові: Нь — 126 г/л; еритроцити — $3,4 \cdot 10^{12}$ /л; лейкоцити — $5,0 \cdot 10^9$ /л, еоз. — 4 %, пал. — 8 %, сегм. — 60 %, лімф. — 24 %, мон. — 4 %; тромбоцити — $241 \cdot 10^9$ /л; ШЗЕ — 7 мм/час.

Біохімічний аналіз крові: О (I), рез. негат., білок — 78 г/л; білірубін — 8,9 мкмол/л; глюкоза вранці — 7,1 ммол/л.

Гр. кр. — В (III) Rh (+), Пр. уал. — 88 (%); фібриноген — 4860 мг/л.

Загальний аналіз сечі: питома вага — 1,025 кг/л, еритроцити — 2–3 в п/зору, лейкоцити — 2–3 в п/зору, оксалати у невеликій кількості.

Фібробронхоскопія — патології не виявлено.

Фіброезофагогастроуденоскопія — атрофічний гастрит, ерозивний бульбіт.

Ректороманоскопія — патології не виявлено.

Іригоскопія — патології не виявлено.

Мамолог — без патології.

Гінеколог — без патології.

ЕКГ — помірні дистрофічні зміни.

На КТ ОГК в обох легенях виявлено на всій довжині множинні м'якотканинні осередкові тіні до 8 мм. Трахея вільнопрохідна, не зміщена. Головні бронхи вільнопрохідні, не зміщені. Медіастинальні і аксиллярні лімфатичні вузли не збільшені (рис. 2).

На комп'ютерній томограмі органів черевної порожнини в печінці (S4a, S5) виявлено множинні осередки гіподенсивних утворень розміром від 9 до 11 мм (рис. 3 А). У верхньому полюсі правої нирки визначається кіста розміром

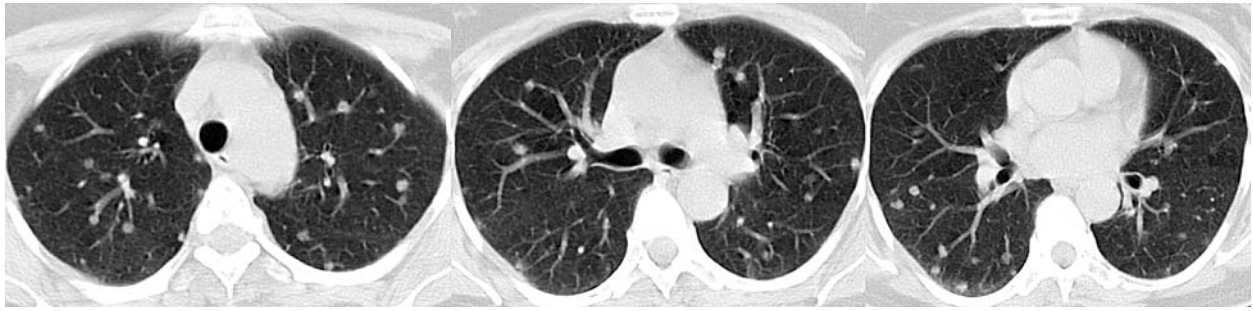


Рис. 2. Комп'ютерна томограма ОГК хворої Д.

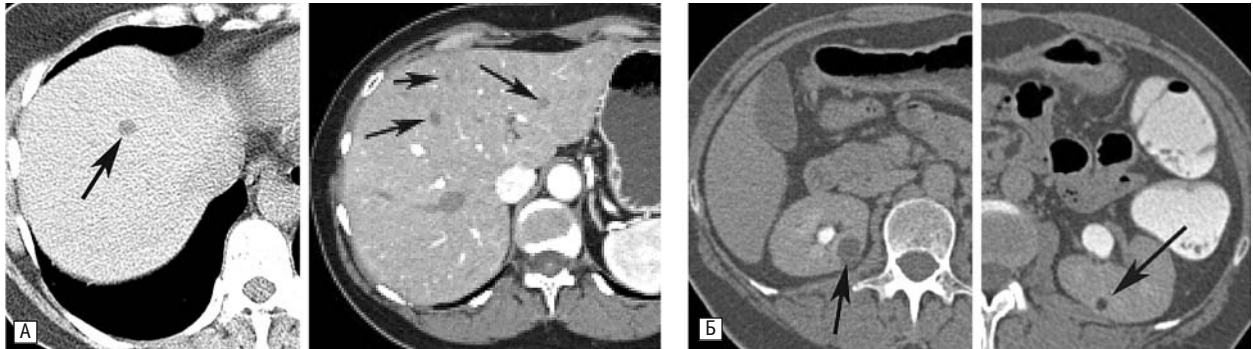


Рис. 3. Комп'ютерна томограма органів черевної порожнини хворої Д.

Стрілками вказано гіподенсивні утворення у печінці (А) та кісти у нирках (Б)

15,5 × 11 × 12,5 мм, у лівій нирці — кіста 7 мм в діаметрі (рис. 3 Б).

Виставлено попередній діагноз: метастази в легені і печінку з первинно невстановленого осередку (T_xN_xM₁).

Направлена для консультації на кафедру фтизіатрії і пульмонології ХМАПО. У аналізах харкотиння трикратний вміст мікобактерій, пухлинних клітин не виявлено.

Спірографія (ЖЄЛ — 75 %, ОФВ₁ — 86 %, ОФВ₁/ФЖЄЛ — 114 %) — незначне зниження функції зовнішнього дихання за рестриктивним типом.

Для верифікації діагнозу рекомендовано біопсійну діагностику. У відділенні торакальної хірургії міської лікарні № 17 Києва проведено операцію: VATS (video assisted thoracic surgery) зліва, мініторакотомія, крайова резекція S₃ з утвореннями, видалення утворення в ділянці перикарда і лімфатичного вузла легеневої зв'язки.

Мікроскопічний опис:

1. У представлених препаратах — тканина легені з ділянками інтерстиціального фіброзу і наявністю осередків і вузликів, що складаються з гомогенної еозинофільної речовини і витягнутих поліморфних клітин, які формують щілиноподібні просвіти, стиснуті фіброзною тканиною. В інших ділянках є склерозовані папілярноподібні структури, вкриті плоским та кубічним гіперхромним епітелієм. Місцями подібні фокуси

ураження мають внутрішньосудинний характер. При забарвленні конгорот на амілоїд виявлено фокуси відкладення амілоїду в стінці судин і амілоїдні тільця в товщі вузликів. При забарвленні по Вану-Гізону спостерігається виразна фуксинофілія (склероз у перифокальних тканинах, а місцями за ходом судинних стінок в утвореннях). У тканині, що оточує легені, є скупчення багатоядерних гігантських клітин типу чужорідних тіл і Пирогова—Лангханса, поодинокі гранульоми, що складаються з лімфоїдних клітин і гістіоцитів. Є осередки емфіземи.

2. Архітектоніка лімфатичного вузла помірно порушена, фолікулярні структури в кірковій речовині збережені, виразний синусний гістіоцитоз, місцями з ксантомними та багатоядерними клітинами. Є гемосидероз з великою кількістю гемосидерофагів.

Висновок: морфологічні зміни, характерні для мультицентричної склерозуючої гемангіоми.

Через 5 міс динамічного спостереження скарг немає. В аналізах харкотиння двократного вмісту мікобактерій і пухлинних клітин не виявлено. Спірографія (ЖЄЛ — 74 %, ОФВ₁ — 88 %, ОФВ₁/ФЖЄЛ — 118 %) — незначне зниження функції зовнішнього дихання за рестриктивним типом.

На КТ ОГК у верхній частці лівої легені паравертебрально візуалізується ланцюжок металевих швів (стан після оперативного втручання). Дифузно на всій довжині легеневих полів з обох

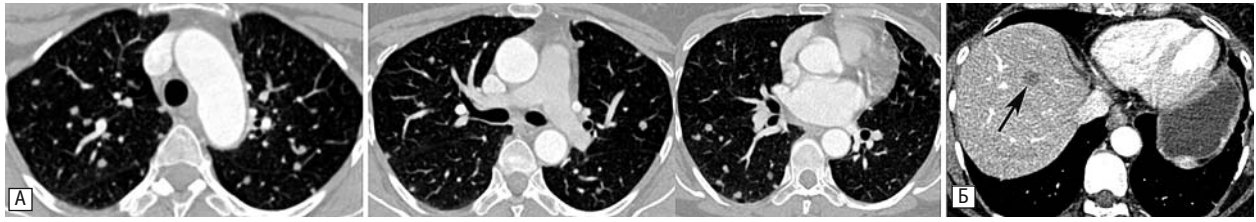


Рис. 4. Комп'ютерна томограма ОГК хворої Д. після 5 міс спостереження, КТ-ангіографія.

Збільшення кількості та розміру осередків тіней в обох легенях, котрі не контрастуються та зберігають однорідну структуру (А). Збільшення гіподенсивного м'якотканинного утворення у правій частці печінки до 13 мм у діаметрі (стрілка) (Б)

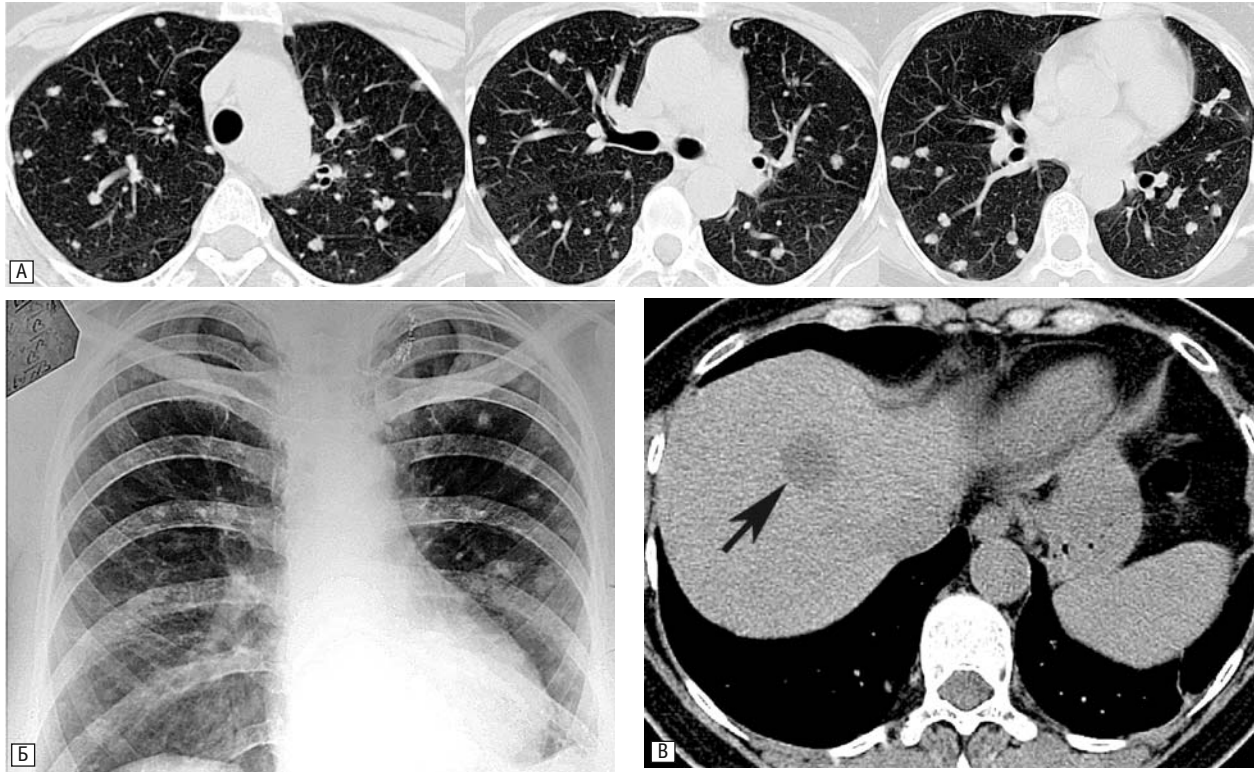


Рис. 5. Комп'ютерна томограма ОГК (А) і оглядова рентгенограма ОГК (Б) хворої Д. через 4 роки спостереження.

Збільшення кількості і розмірів осередкових тіней в обох легенях. Збільшення гіподенсивного м'якотканинного утворення в правій частці печінки до 24 мм (стрілка) (В)

боків визначаються множинні м'якотканинні осередки від 3 до 10 мм з чіткими, місцями нерівними контурами на тлі незміненої легеневої паренхіми. Медіастинальні лімфатичні вузли не збільшені (рис. 4 А). На досліджуваному рівні в правій частці печінки візуалізуються гіподенсивні м'якотканинні утворення розмірами від 11 до 13 мм (рис. 4 Б).

Через чотири роки спостереження скарг немає. В аналізах харкотиння двократного вмісту мікобактерій і пухлинних клітин не виявлено. Спирографія (ЖЄЛ — 76 %, ОФВ₁ — 76 %, ОФВ₁/ФЖЄЛ — 100 %) — незначне зниження функції зовнішнього дихання за рестриктивним типом.

На оглядовій рентгенограмі ОГК (рис. 5 Б) і КТ ОГК виявлено збільшення кількості й розмірів осередкових змін на всій довжині легене-

вого поля (від 3 до 13 мм). Сусідня легенева тканина не змінена. Частина дрібних осередків не візуалізується. Медіастинальні лімфатичні вузли не збільшені (рис. 5 А). Спостерігається збільшення лівої частки щитоподібної залози. На досліджуваному рівні в правій частці печінки візуалізуються гіподенсивні м'якотканинні утворення (не менше трьох) розмірами від 14 до 18–24 мм (рис. 5 В).

УЗД щитоподібної залози — вузол лівої частки, пункція — пухлинних клітин не виявлено.

Рекомендовано подальше динамічне спостереження: оглядова рентгенограма ОГК (КТ ОГК), УЗД щитоподібної залози і органів черевної порожнини раз на рік.

У цьому клінічному прикладі описано варіант доброякісної пухлини, що рідко спостерігаєть-

ся, — склерозуючої гемангіоми (склерозуючий варіант гістологічної будови) з множинним ураженням легень, перикарда, внутрішньогрудних лімфатичних вузлів і печінки. Під час спостереження протягом 4 років помічено поступове наростання кількості і розмірів осередків у легенях і печінці за відсутності скарг і незмінних спірографічних показників. Заслуговує на увагу мігруючий характер змін у легенях — поряд із появою нових осередків тіней, спостерігалось зникнення частини осередків, виявлених раніше. Попри відсутність на КТ ОГК збільшених

внутрішньогрудних лімфатичних вузлів, під час біопсії їх виявлено морфологічні ознаки СГЛ. Природу змін у печінці і нирках не з'ясовано, бо не виконували біопсії.

Висновки

Сучасні методи візуалізації не дають змоги диференціювати склерозуючу гемангіому з патологією легень, яку виявляють найчастіше (туберкульоз, рак, саркоїдоз та ін.). Діагноз може бути встановлений лише за результатами морфологічного дослідження.

Список літератури

1. Грин Л.Н., Каргашов С.З., Лейман И.А. Четыре случая склерозирующей гемангиомы легкого // Сиб. онкол. журн.— 2009.— Приложение № 2.— С. 56–57.
2. Коровкин В.С., Швед И.А., Цишкевич Г.И. Склерозирующая гемангиома легких // <http://kaz.docdat.com/docs/index-54437.html>.
3. Краевский Н.А., Смольяников А.В., Саркисов Д.С. Патологоанатомическая диагностика опухолей человека.— В кн.: Руководство для врачей: 4-е изд.— М.: Медицина, 1993.— Т. 1.— 505 с.
4. Харченко В.П., Галил-Оглы Г.А., Кузьмин И.В. Онкоморфология легких.— М.: Медицина, 1994.— С. 158–160.
5. Cagle P.T. Tumors of the lung (Excluding lymphoid tumors) // Pathology of the lung 2-nd ed New York Thieme Med Publishers, Inc, Stuttgart Georg Thieme Verlag, 1995.— P. 495–499.
6. <http://medicalplanet.su/oncology/292.html> MedicalPlanet.
7. <http://www.teencape.com/tumors/568.html>.
8. <http://meduniver.com/Medical/pulmonologia/274.html> MedUniver.
9. Katzenstem A.L., Fulling K., Weise D.L., Bathfora H. Socalled sclerosing hemangloma of the lung evidence for mebothelial origin // Am. J. Surg. Pathol.— 1983.— Vol. 7.— P. 3–14.
10. Libow A.A., Hubbell D.S. Sclerosing hemangioma (histiocytoma, xantoma) of the lung // Cancer (Philad).— 1956.— Vol. 9.— P. 53–75.
11. Sugio K., Yokogama H., Kaneko S. et al. Sclerosing hemangioma of the lung. Radiographic and pathologic study // Ann. Thoiac. Surg.— 1992.— Vol. 53.— P. 295–300.
12. Todoriko L.D., Ieremenchuk I.V. Features of cytokine regulation and indicators of endogenous intoxication in multidrug-resistant pulmonary tuberculosis // Moldovan Journal of Health Sciences.— 2014.— N 2.— С. 26–35.

П.И. Потейко, О.С. Шевченко, Э.М. Ходош

Харковская медицинская академия последипломного образования

Склерозирующая гемангиома легких

Склерозирующая гемангиома легких (СГЛ) — доброкачественная опухоль, впервые описанная А. Libow и D.S. Hubbel в 1956 г. (синонимы: гистиоцитомы, легочная пневмоцитомы, склерозирующая ангиома, внутрисосудистая склерозирующая бронхоальвеолярная опухоль, фиброксантома, сосудистая эндотелиома, альвеолярная ангиобластома). Встречается довольно редко, к настоящему времени описано более 300 наблюдений СГЛ. Нет единых взглядов на гистогенез СГЛ.

В статье приведен клинический случай СГЛ у пациентки в возрасте 51 год, описаны методы диагностики, лечения и наблюдения за болезнью в динамике в течение длительного срока.

Ключевые слова: склерозирующая гемангиома легких, диагностика, дифференциальная диагностика.

P.I. Poteyko, O.S. Shevchenko, E.M. Khodosh
Kharkiv Medical Academy of Postgraduate Education, Kharkiv, Ukraine

Sclerosing hemangioma of the lung

Sclerosing hemangioma of the lung – a benign tumor, first described by A. Libow and DS Hubbel in 1956 (synonyms: histiocytoma, pulmonary pneumocytoma, sclerosing angioma, sclerosing intravascular bronchoalveolar tumor fibrosantoma, vascular endothelioma, alveolar angioblastoma). This pathology is quite rare, so far described more than 300 observations of SHL. No single view of histogenesis SGL. The paper presents a clinical case of SHL patient 51 years, described the used methods of diagnosis, treatment and monitoring of disease dynamics over the long term.

Key words: sclerosing hemangioma of the lung, diagnosis, differential diagnosis.

Контактна інформація:

Шевченко Ольга Станіславівна, доц., зав. кафедри фтизіатрії та пульмонології
61000, м. Харків, вул. Корчагінців, 58
E-mail: diva5002007@yahoo.com

Стаття надійшла до редакції 15 липня 2015 р.