

УДК 616.24+616.27]-006.442/.443-053.37

ВЕСЕЛЫЙ С.В., ЖУРИЛО И.П., ЛИТОВКА В.К., ЛАТЫШОВ К.В.

Донецкий национальный медицинский университет им. М. Горького
Областная детская клиническая больница, г. Донецк

ЛИМФОМАТОИДНЫЙ ГРАНУЛЕМАТОЗ ЛЕГКИХ И СРЕДОСТЕНИЯ У РЕБЕНКА ДВУХ ЛЕТ

Резюме. Лимфоматоидный гранулематоз у детей встречается редко и почти всегда сопровождается поражением легких, часто поражаются другие экстрагонадные области. Верифицировать диагноз удается после пункционной биопсии или оперативного вмешательства. Нами наблюдалась пациентка К., 2 лет 3 месяцев, которая поступила в клинику с подозрением на новообразование грудной полости справа. Ребенок страдает первичным комбинированным иммунодефицитом. С ноября 2012 года девочка наблюдается и лечится у невролога по поводу прогрессирующего энцефалита с явлениями тетрапареза. В связи с лихорадкой, кашлем и затрудненным глотанием 10.07.13 г. была произведена рентгенография органов грудной полости, на которой выявлено новообразование грудной полости справа. Пункционную биопсию для верификации диагноза провести не удалось. Установлен клинический диагноз: воспалительная псевдоопухоль грудной полости (средостения и легкого) справа. Мезенхимома? Лимфома? 24.07.13 г. произведена операция: торакотомия справа, удаление опухоли верхней доли правого легкого. Получены результаты иммуногистохимического исследования: лимфоматоидный гранулематоз, Grade II. Послеоперационный период протекал гладко. Швы сняты, рана зажила первичным натяжением. 10.08.13 г. ребенок выписан домой. Планируется дальнейшее лечение в городе Минске (Беларусь).
Ключевые слова: лимфоматоидный гранулематоз, легкие, дети.

Введение

В классификацию Всемирной организации здравоохранения лимфоматоидный гранулематоз включен как пролиферативное заболевание из зрелых В-клеток с неопределенным злокачественным потенциалом. Это заболевание встречается достаточно редко и почти всегда сопровождается поражением легких, часто поражаются другие экстрагонадные области (кожа, мозг, почки, печень). Поражение лимфатических узлов выявляется редко [2].

Инfiltrат состоит из малых Т-клеток и различных количеств EBV-позитивных В-клеток, иногда полиморфных. Часто встречается ангиоцентрический и ангиодеструктивный вариант роста, что может сопровождаться появлением очагов инфаркта. Лимфоматоидный гранулематоз по степени дифференцировки (Grade) классифицируется следующим образом: Grade I — при большом увеличении в одном поле зрения менее 5 EBV-позитивных крупных В-клеток, некроз определяется редко. Grade II — при большом увеличении в одном поле зрения 5–20 EBV-позитивных крупных В-клеток,

некроз определяется более часто. Grade III — большое количество EBV-позитивных крупных В-клеток, формирующих в некоторых областях сливающиеся пласты; различные количества Т-клеток, частый некроз.

При Grade II и Grade III В-клетки обычно клональные. Этот подтип следует рассматривать как вариант диффузной В-крупноклеточной лимфомы. Обычно у больных лимфоматоидным гранулематозом определяется врожденный или приобретенный иммунодефицит. В большинстве случаев в основе патогенеза лимфопролиферативных заболеваний (лимфогранулематоз, лейкоз, лимфомы) лежит нарушение Т-клеточного иммунитета по отношению к вирусу Эпштейна — Барр, что приводит к пролиферации В-клеток и в конечном счете — к формированию опухоли.

© Веселый С.В., Журило И.П., Литовка В.К.,
Латышов К.В., 2014

© «Здоровье ребенка», 2014

© Заславский А.Ю., 2014

Лимфоматоидний гранулематоз проявляється кашлем з виділенням слизової мокроты, цианозом, одышкою, болем в грудях, ісхуданням. Больні звичайно безуспішно лікуються по приводу передполаганої пневмонії у педіатрів або терапевтів [2, 3]. Рентгенологічно частіше виявляють симетричне двустороннє захворювання в задне-базальних відділах легких. Фізикально визначаються хрипи в нижніх відділах легочних полів [1–3].

До операції достовірно поставити діагноз лимфоматоидного гранулематоза затруднително. Верифікувати діагноз вдається після пункційної біопсії або оперативного втручання [1].

В підтвердження сказанного приводим наше спостереження. За останні тридцять років в клініці дитячої хірургії ім. проф. Н.Л. Куша знаходився на лікуванні тільки один дитина з лимфоматоидним гранулематозом.

Пациєнтка К., 2 років 3 місяців (історія хвороби № 7050), була переведена в перше хірургічне відділення 15.07.13 г. з підозрою на новоутворення грудної порожнини справа. З анамнезу відомо, що дитина страждає первічним комбінованим імунodefіцитом. С годовалого віку явлення рецидивуючого язвенно-некротического стоматита, кандидоза слизової порожнини рота. С листопада 2012 року спостерігається і лікується у невролога по приводу прогресуючого захворювання центральної нервової системи (енцефалита) з явленнями тетрапареза, більш вираженого справа. В зв'язі з лихомрадкою, кашлем і затрудненим глотанням 10.07.13 г. вироблена рентгенографія органів грудної порожнини, на якій виявлено новоутворення грудної порожнини справа (рис. 1). Больна 12.07.13 г. була госпіталізована в відділення реанімації і інтенсивної терапії, а потім переведена в хірургічне відділення.

Означне стан дитини важке. Кожні покриття чисті, бліді. Періодически лихомраддит до 38,5 °С, голову утримує погано, не сидит.



Рисунок 1. Рентгенографія органів грудної порожнини пацієнтки К.

Парез лицевого нерва справа. Тетрапарез, більш виражений справа. В легких жорстке дихання, справа небагато ослаблене. Тони серця приглушені, ритмічні. Живот не вздут, симетричний, при пальпації м'який, безболісний. Печінка виступає на 1,5 см від краю реберної дуги. Селезенка і нирки не пальпуються. Диурез в нормі, існує схильність до запорам. Ректально тонус сфинктера небагато зменшений. Ультразвукове дослідження (УЗІ) від 12.07.13 г.: патологічних змін з боку печінки, селезенки, підшлункової залози, нирок не виявлено. УЗІ грудної порожнини від 10.07.13 г.: в підключичній області справа, нижче підключичної вени, існує кистозне утворення неправильної округлої форми, розмірами 36 × 43 мм. Спіральна комп'ютерна томографія (12.07.13 г.): в верхньому середостенні справа, розповсюджені парамедіастинально (від рівня Th₂-Th₅), візуалізується структура овальної форми, однорідна, з чіткими контурами, розміром 2,8 × 3,2 × 3 см (рис. 2). В верхній долі легкого очаг ущільнення 0,6 × 0,5 см. В прикорневої зоні, прилегаючи до судам, візуалізується структура м'якотканної щільності з чіткими контурами, розміром 1,3 × 1,2 см. Висновок: запальний процес, можливо, неопластический.

Дівчинка була оглядена в обласному туберкулезному диспансері — даних в користь туберкулезного процесу немає. Біохімічний аналіз крові (білірубін, трансамінази, глюкоза, мочевина, креатинін, протромбін, калій, натрій, хлор) в межах норми. В загальному аналізі крові: Нb — 107 г/л, Эр. — 3,7 · 10¹²/л, ЦП — 0,87; Л. — 7,6 · 10⁹/л, СОЭ — 30 мм/ч, э — 1, п — 2, с — 58, л — 29, м — 10, тромбоцити — 296 · 10⁹/л (80 : 1000), ретикулоцити — 0,0004 Г/л. Свертвувальність крові по Сухареву — 3,5–4 хвилини. Длительність кровотечення по Дьюку — 2 хвилини. По приводу імунodefіцита пацієнтка отримувала етіотропне лікування. Пункційну біопсію для верифікації діагнозу провести не удалось.



Рисунок 2. Спіральна комп'ютерна томографія дитини К.

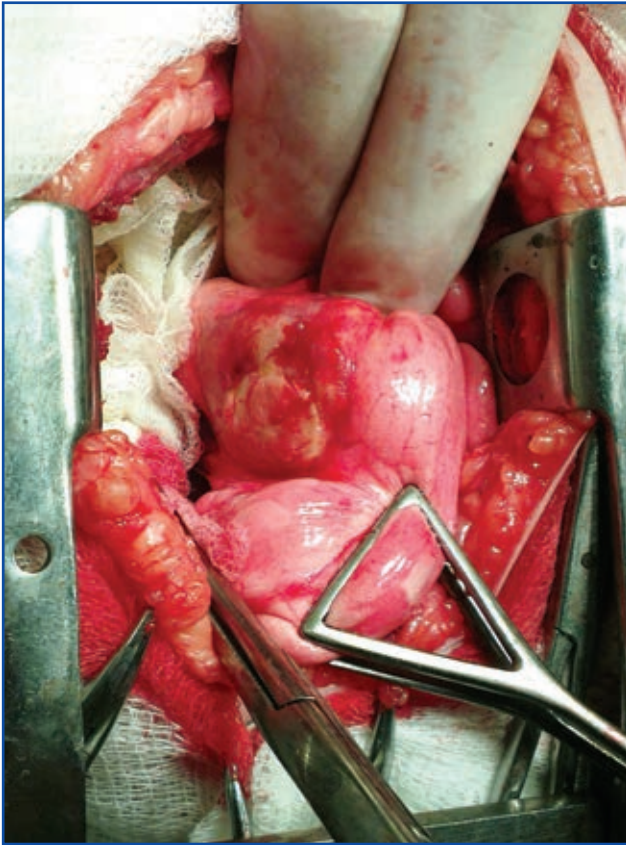


Рисунок 3. Опухоль во время оперативного лечения

Установлен клинический диагноз: воспалительная псевдоопухоль грудной полости (средостения и легкого) справа. Мезенхимомы? Лимфома?

24.07.13 г. произведена операция (хирург профессор Веселый С.В.). Переднебоковая торакотомия справа в IV межреберье длиной 14 см. Гемостаз. В рану предлежит правое легкое. Средняя и нижняя доли правого легкого воздушные, эластичные, вентилируются удовлетворительно. Верхняя доля правого легкого деформирована за счет адгезивного процесса между висцеральной, париетальной и медиастинальной плеврой. При ревизии верхней доли правого легкого выявлено округлое, плотноэластическое образование, желто-коричневого цвета, «пестрое», диаметром до 3 см, располагающееся в паренхиме I и II сегментов, прорастающее висцеральную, париетальную и медиастинальную плевру (рис. 3).

Острым и тупым путем произведено разъединение спаек, фиксирующих верхнюю долю левого легкого. Верхняя доля выведена в рану. В воротах ее вскрыта висцеральная плевра, произведена экономная пневмотомия. Верифицированы верхнедолевая вена, артерия и артериальные сегменты верхней доли, верхнедолевой бронх. Опухолевидное образование представлено солидным компонентом, находится в центре и по периферии верхней доли, не вызывает компрессию верхнедолевого бронха и сосудов. Произведена атипичная резекция верхней доли правого легкого вместе с

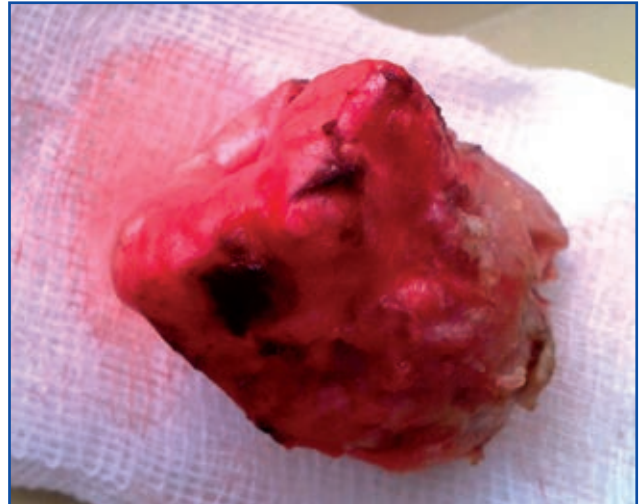


Рисунок 4. Макропрепарат удаленной опухоли

опухолью. Дефект верхней доли правого легкого ушит отдельными синтетическими швами. Вентиляция верхней доли правого легкого восстановлена. Кровотечения нет. Гемостаз. Бронхиальные свищи не выявлены. Места «альвеолярного продувания» и раневая поверхность верхней доли ушиты отдельными узловыми синтетическими швами. Оставшийся участок опухоли 0,7 × 0,7 × 0,2 см импрегнирует париетальную и висцеральную плевру в проекции непарной и верхней полой вены, интимно связан с паравазальной клетчаткой, поэтому от его полного удаления решено воздержаться. Экономная диатермокоагуляция оставшегося участка опухоли. Правая плевральная полость дренирована по Бюлау в IV межреберье по средней аксиллярной линии. Торакотомная рана послойно ушита наглухо. Швы на кожу. Асептическая повязка. Макропрепарат: опухоль представлена округлым, плотноэластическим, «пестрым» образованием желто-коричневого цвета, диаметром до 3 см (рис. 4). Диагноз (после операции: воспалительная псевдоопухоль (мезенхимомы? лимфома?) верхней доли правого легкого и средостения.

Получены результаты иммуногистохимического исследования (06.08.13 г.): лимфоматозный гранулематоз, Grade II. Послеоперационный период протекал гладко. Швы сняты, рана зажила первичным натяжением. 10.08.13 г. ребенок выписан из клиники. Планируется дальнейшее лечение в городе Минске (Беларусь).

Список литературы

1. Мазуров В.И., Криволапов Ю.А. Классификация лимфом. Морфология, иммунофенотип, молекулярная генетика неходжкинских лимфом // Практическая онкология. — 2004. — 3. — С. 169-175.
2. Молочков В.А., Ковригина А.М., Казанцева И.А. и др. Лимфоматозный гранулематоз // Российский журнал кожных и венерических болезней. — 2011. — № 1. — С. 4-6.
3. Katzenstein A.L., Doxtader E., Narendra S. Lymphomatoid granulomatosis: insights gained over 4 decades // Am. J. Surg. Pathol. — 2010. — Vol. 34, № 12. — P. 35-48.

Получено 13.01.14 □

Веселий С.В., Журило І.П., Літовка В.К., Латишов К.В.
Донецький національний медичний університет
ім. М. Горького
Обласна дитяча клінічна лікарня, м. Донецьк

ЛІМФОМАТОЇДНИЙ ГРАНУЛЕМАТОЗ ЛЕГЕНІВ І СЕРЕДОСТІННЯ У ДИТИНИ ДВОХ РОКІВ

Резюме. Лімфоматоїдний гранулематоз у дітей зустрічається рідко та майже завжди супроводжується ураженням легенів, часто уражаються інші екстрагонадні ділянки. Верифікувати діагноз вдається після пункційної біопсії або оперативного втручання. Нами спостерігалася пацієнтка К., 2 років 3 місяців, яка надійшла до клініки з підозрою на новоутворення грудної порожнини праворуч. Дитина страждає від первинного комбінованого імунодефіциту. З листопада 2012 року дівчинка спостерігається та лікується у невролога з приводу прогресуючого енцефаліту з явищами тетрапарезу. У зв'язку з лихоманкою, кашлем й утрудненим ковтанням 10.07.13 р. була зроблена рентгенографія органів грудної порожнини, на якій виявлене новоутворення грудної порожнини праворуч. Пункційну біопсію для верифікації діагнозу провести не вдалося. Установлено клінічний діагноз: запальна псевдопухлина грудної порожнини (середостіння та легені) праворуч. Мезенхімома? Лімфома?

24.07.13 р. зроблена операція: торакотомія праворуч, видалення пухлини верхньої частки правої легені. Отримано результати імуногістохімічного дослідження: лімфоматоїдний гранулематоз, Grade II. Післяопераційний період протікав гладко. Шви зняті, рана зажила первинним натягом. 10.08.13 року дитина виписана з клініки. Планується подальше лікування в м. Мінську (Білорусь).

Ключові слова: лімфоматоїдний гранулематоз, легені, діти.

Vesely S.V., Zhurilo I.P., Litovka V.K., Latyshov K.V.
Donetsk National Medical University named after M. Gorky
Regional Children's Clinical Hospital, Donetsk, Ukraine

LYMPHOMATOID AND MEDIASTINAL GRANULOMATOSIS IN 2-YEAR-OLD CHILD

Summary. Lymphomatoid granulomatosis in children is rare. The lungs are affected almost always, other extragonadal area are being affected frequently. Verification of the diagnosis is possible after puncture biopsy or surgery. Patient K., 2 years and 3 months old, was observed by us. This patient was admitted to hospital with a suspected tumor of the chest cavity from the right. Child suffers from primary combined immunodeficiency. Since November 2012 this girl is observed and is treated by a neurologist for progressive encephalitis with tetraparesis phenomena. Due to fever, cough and difficult swallowing, radiography of the chest was made 10.07.13. Neoplasm of the right chest cavity was detected on radiogram. The puncture biopsy to verify the diagnosis failed to do. Clinical diagnosis is an inflammatory pseudotumor of the chest cavity (mediastinum and lung) on the right. Mesenchymoma? Lymphoma?

24.07.13 the operation was performed: right thoracotomy, removal of the tumor of the upper lobe of right lung. Immunohistochemical examination results were received: lymphomatoid granulomatosis, grade II. The postoperative period was uneventful. Sutures are removed, the wound healed by primary intention. 10.08.13 the child was discharged home. Further treatment in Minsk (Belarus) is planned.

Key words: lymphomatoid granulomatosis, lungs, children.