

ЛИМФАТИЧЕСКИЕ МАЛЬФОРМАЦИИ СЛОЖНОЙ АНАТОМИЧЕСКОЙ ЛОКАЛИЗАЦИИ

Цап Н.А.¹, Некрасова Е.Г.², Наумова О.А.²

¹ Уральский государственный медицинский университет, Екатеринбург

² Областная детская клиническая больница, Екатеринбург

Актуальность. По данным литературы лимфангиомы составляют примерно 10–12 % всех доброкачественных образований у детей. Частота встречаемости мультисистемных лимфангиом, лимфатических мальформаций (ЛМ) на сегодняшний день не исследована. Локализация и анатомо-топографические взаимоотношения патологических лимфатических образований становятся сложнее и причудливее. Имеют место быть клинические случаи, когда ткань ЛМ имеет рост в нескольких органах разных анатомических областей, имеет и внутренний, и наружный компоненты, сопровождается осложнениями. Радикальное оперативное удаление таких образований представляет значительные технические трудности, что требует поиска консервативных или сочетанных методов лечения.

Цель работы — проанализировать клинические проявления, топографическую анатомию, морфологическую картину, эффективность методов лечения мультисистемных лимфатических мальформаций.

Материалы и методы. В данную работу включены 4 детей в возрасте от периода новорожденности до 16 лет (период проспективного катamnестического наблюдения). Лимфатическая мальформация у 2-х девочек имела основную локализацию в левой половине грудной клетки с распространением на левое надплечье, лопаточную область и левую верхнюю конечность, у одной из них прорастала корень левого пятидолевого легкого. У двоих детей ЛМ имела сложную топографию с поражением поясничной области, забрюшинного пространства с распространением в малый таз, паховую область, нижнюю конечность. Все данные варианты ЛМ по размерам относим к гигантским. Верификацию патологической формы, топографии образования, «конфликта» с функционально важными структурами проводим посредством КТ, МРТ с контрастированием, что позволяло определить лечебную тактику.

Результаты и обсуждение. Двое детей с ЛМ в области грудной клетки и левой верхней конечности были этапно оперированы в период новорожденности и в грудном возрасте, иссечен значительный объём ткани ЛМ, но радикальное удаление не удалось в связи с прорастанием всего сосудисто-нервного пучка от подмышечной впадины до локтевой ямки. Послеоперационный период сопровождался лимфореей разной степени и длительности. Морфология операционного материала подтвердила ЛМ, в отдельных участках есть гемангиоматозный компонент. В катamnезе один ребенок развивается без функциональных нарушений, имеет очаги остаточной ЛМ. У второй девочки периодическая лимфоррея в зоне рубцов и «здоровой», получает терапию сиралимусом по назначению федерального центра. Данная терапия проводится и двум неоперированным детям с ЛМ таза, забрюшинного пространства. Все дети на длительном динамическом наблюдении, установлена стабилизация объёма ЛМ, отсутствие прогрессирования.

Выводы. Лимфатические мальформации остаются сложной проблемой хирургии детского возраста, требуют персонифицированной тактики, сочетания оперативного удаления больших наружных объёмов патологической ткани и консервативной терапии остаточной ЛМ, придерживаясь принципа органосохранности.