

Оптимизация лечения врождённых лимфангиом

Жамшед Остонокулович Атакулов

Мафтуна Фозилжон-зода

Самаркандский государственный медицинский университет

Аннотация: Лимфангиомы относятся к опухолевидным образованиям, генез которых связан с пороками развития эмбриональных лимфатических мешков в период их формирования и дифференцировки. Лимфангиомы возникают в результате порочного развития лимфатической системы у эмбриона, начиная с 6-недельного срока беременности. Вследствие генетического родства лимфангиом к кровеносным сосудам, в частности, к венозной системе, представляет определенные трудности их радикальное удаление, где они близко располагаются к магистральным сосудам шеи, подмышечной области, средостения и других локализаций.

Ключевые слова: лимфангиома, дети, склеротерапия, хирургическое лечение

Optimization of the treatment of congenital lymphangiomas

Zhamshed Ostonokulovich Atakulov

Maftuna Foziljon-zoda

Samarkand State Medical University

Abstract: Lymphangiomas are tumor-like formations, the genesis of which is associated with malformations of embryonic lymphatic sacs during their formation and differentiation. Lymphangiomas occur as a result of the abnormal development of the lymphatic system in the embryo, starting at 6 weeks of gestation. Due to the genetic relationship of lymphangiomas to blood vessels, in particular, to the venous system, their radical removal presents certain difficulties, where they are close to the main vessels of the neck, axillary region, mediastinum and other localizations.

Keywords: lymphangioma, children, sclerotherapy, surgical treatment

Макроскопически они состоят из лимфатических полостей разной величины, содержащие лимфу. Внутренняя поверхность полостей выстлана преимущественно сосудистым эндотелием, в некоторых местах, где он отсутствует, выстилка представлена мезенхимальной тканью. Лимфангиомы могут быть наружными (шейными, шейно подмышечно грудными) и

внутренними (средостенными, внутренних органов, забрюшинными, тазовыми). Чаще всего лимфангиомы располагаются в зонах эмбрионального развития лимфатической системы: шее, подмышечной области, за грудином пространстве. Наиболее часто встречаются лимфангиомы шейной локализации, которые составляют от 74 до 82% (25-2000). Лимфангиомы встречаются и в других анатомических областях организма. Кроме шейного, они могут быть шейно-грудного расположения (24-2000), а также обнаруживаются в средостении в органах брюшной полости (22-2001), забрюшинного пространства (17-2001), таза.

Шейно-подмышечно-грудные лимфангиомы встречаются у 6% больных (24-2000), средостенной локализации - у 10-16% больных в органах брюшной полости - у 1-2% (22-2001), забрюшинного расположения - у 1-2% (17-2001), тазовой локализации - у 1-2% пациентов.

В соответствии с поставленными задачами диссертационного исследования (повышение радикальности удаления лимфангиом, этапность в их иссечении, соблюдение принципов косметологической хирургии) осуществлен критический анализ отечественных и зарубежных публикаций преимущественно последних 15 лет, так или иначе затрагивающих эти аспекты хирургического лечения лимфангиом у детей.

Прежде всего считаем целесообразным освещение состояния на сегодняшний день проблемы радикальности удаления лимфангиоматозных опухолей у детей. Источники литературы указывают на то, что рецидивы лимфангиом встречаются в 6 - 10,68% наблюдений. К тому же следует отметить, что рецидивы встречаются главным образом, когда приходится оставлять участки опухолевой ткани на крупных сосудах, нервах, трахее, перикарде, т.е. в анатомически сложных областях. Механическое удаление лимфангиоматозной ткани с этих жизненно важных анатомических образований практически невозможно без их повреждения с развитием серьезных осложнений, главным образом, кровотечений, вплоть до летальных исходов. Ряд авторов высказывают ошибочное, на наш взгляд, мнение о том, что при удалении лимфангиом не следует стремиться к радикальному их иссечению. По мнению этих авторов, достаточно убрать основную часть опухолевой ткани, оставив часть ее на крупных сосудистых стволах и жизненно важных органах, протерев спиртом и прошив капроном, и можно рассчитывать на стойкий многолетний результат. В этой связи проблема радикальности хирургического вмешательства при иссечении лимфангиом по-прежнему остается одной из актуальных. Вследствие генетического родства лимфангиом к кровеносным сосудам, в частности, к венозной системе, представляет определенные трудности их радикальное удаление, где они близко

располагаются к магистральным сосудам шеи, подмышечной области, средостения и других локализаций. В этой связи трудноудаляемая, а потому остающаяся на крупных сосудистых стволах лимфангиоматозная ткань служит источником рецидивов опухоли, которые встречаются от 6,4% до 7,6%. В этой связи предпринимаются попытки химического воздействия на такие участки опухолевой ткани. При лечении небольших поверхностных лимфангиом некоторые авторы в качестве склерозирующей терапии используют спирт, хинин-уретан, препарат ОК-432 (15-2000; 23-2000), препарат Vleomycin, через кожную эмболизацию этиблоком лимфангиоматозных кист. Склерозирующая терапия (76° спирт и 0,25% раствор новокаина в соотношении 1:3) входила в состав комбинированного лечения, которое проведено 8 больным с обширными опухолями, которые невозможно было полностью убрать хирургическим путем.

В последние годы появился ряд публикаций главным образом среди детских оториноларингологов по консервативному применению различных склерозирующих препаратов (14,15-2000) для лечения лимфангиом шеи, распространяющихся на подчелюстную область и лицо. Мы проанализировали исследования авторов, располагающих наибольшим количеством и глубоким изучением клинических наблюдений.

В исследованиях С. Brewis et al. (2000) применен препарат ОК-432 (Pisibanil) при лечении 11 детей с лимфангиомами головы и шеи за период с 1996 по 1998 г. ОК-432 - это лиофилизированная смесь низковирулентного штамма стрептококка (*Streptococcus pyogenes*) и бензилпенициллина. Механизм действия: ОК-432 вызывает асептическое воспаление интимы стенок опухоли, что приводит к их спаянию и подавлению лимфопродукции. По мнению других авторов, ОК-432 ведет к повышению количества лейкоцитов в опухоли за счет нейтрофилов и макрофагов, которые вырабатывают биологически активные вещества - цитокины, которые увеличивают проницаемость эндотелия лимфангиоматозных стенок и усиливают отток лимфы из полостей опухоли. Нам импонирует первая точка зрения, так как известен неоспоримый клинический факт регрессии лимфангиомы после ее воспаления, связанного не с введением Pisibanil'a, а внутри опухолевым развитием банальной эндогенной инфекции.

До введения препарата детям проводили компьютерную томографию или магнитнорезонансное сканирование. Разовую дозу препарата - 0,2 мг в 20 мл физраствора (не более) вводили в лимфангиому после аспирации лимфы под наркозом. У 2 больных получена полная регрессия опухоли, у 2 - значительная регрессия, у 5 - незначительная регрессия, у 2 - без эффекта. Таким образом, полная и значительная регрессия достигнута у 4 больных (36,4%). У 6 пациентов была ранее выполнена операция, т.е. опухоль рецидивировала. У 10

человек получены осложнения в виде лихорадки (6 детей), локального воспаления (3 пациента) и абсцесса (1 ребенок).

Исследователи приводят сборную статистику 7 авторов по лечению лимфангиом этим препаратом у 105 больных: - 64 пациента; у 47 детей получена полная регрессия, у 21 значительная регрессия, у 16 -незначительная регрессия, у 21 - без эффекта. Таким образом, у 68 больных (65%) достигнута полная и значительная регрессия. Авторы считают, что полное удаление опухоли хирургическим путем обычно невозможно, отсюда такой высокий процент рецидивов, отмечаемый хирургами. Как следует из заключения авторов статьи, на собственном материале, насчитывающем 11 больных, у 63,6% больных получены неудовлетворительные результаты, что свидетельствует о слабой эффективности препарата ОК-432.

Вторая группа авторов (M.Emran, J.Dubois, L.Laberge, A.Al-Jazaeri, A.Butter, S.Yazbeck, 2006) применила методику введения этиблока (спиртового раствора зеина) в качестве склерозирующего средства у 63 больных с лимфангиомами различной наружной локализации. Под общей анестезией путем пункции лимфангиоматозных кист аспирировали лимфу, затем вводили этот препарат в количестве 10% объема опухолевых кист. После такого сеанса склеротерапии у всех больных была получена общая реакция в виде лихорадки и местная воспалительная реакция, потребовавшие противовоспалительной терапии. У 84% больных получены отличные и хорошие результаты со значительной регрессией опухоли, у 16% - результаты оценены как плохие. Авторы считают, что такое лечение можно проводить у больных с рецидивами после хирургического пособия, а также проводить отбор больных с плохими результатами лечения этиблоком для хирургического лечения.

Третья группа авторов в качестве склерозирующего препарата применила жировую эмульсию блеомицина (антибиотика) у 33 больных с шейно-подчелюстной, подмышечной, грудной и средостенной локализацией лимфангиом. Использована методика внутриопухолевого введения эмульсии блеомицина. У 27 пациентов получен удовлетворительный результат, подтвержденный клинически и морфологически. Авторы делают вывод, что инфильтрация опухоли блеомицином показана у больных 1)с рецидивом после хирургического лечения; 2) с целью отбора пациентов для дальнейшего хирургического лечения; 3)с кистозными формами лимфангиом; 4) с шейными, лицевыми и подмышечными лимфангиомами, имеющих обычно лучший косметический результат по сравнению с хирургическим методом лечения.

В работах М.Етгап еl аl. (2006) и других авторов, применявших химическое воздействие различных препаратов на лимфангиоматозную ткань при лимфангиомах шеи и лица, было отмечено, что при хирургическом

удалении опухолей этих локализаций встретилось до 17% неврологических осложнений, связанных, главным образом, с травматизацией в месте выхода его впереди ушной раковины на лицо. В этой связи эти авторы одним из показаний применения склерозирующих веществ считают эту локализацию лимфангиом, исключая послеоперационные параличи лицевого нерва и связанные с ними коррегирующие операции пластического плана.

Подводя итог современному состоянию химического и биологического воздействия на лимфангиомы, наиболее эффективными оказались спиртовой раствор зеина и жировая эмульсия блеомицина, применение которых у больных со сложной анатомической локализацией лимфангиом дало положительные результаты более чем у 80% пациентов.

Проведенные клинические исследования показали, что средства биологического и химического воздействия на лимфангиоматозную ткань целесообразно применять в следующих ситуациях: 1) при рецидивах хирургического удаления лимфангиом; 2) при определенных морфологических видах лимфангиом; 3) с целью отбора пациентов для дальнейшего хирургического лечения; 4) для комбинированного лечения лимфангиом сложных анатомических локализаций, когда вместе с хирургическими приемами одновременно используются эти препараты для подавления опухолевого роста в местах, представляющих трудности для хирургов (подчелюстная область) и опасности повреждения нервных стволов мимической мускулатуры (п. *facialis*).

Рекомендация большого количества способов обработки оставляемых участков лимфангиоматозной ткани свидетельствует о недостаточной эффективности каждого из них. Поэтому поиски средств, вызывающих склеротические изменения в эпителиальной выстилке кист лимфангиом с полным подавлением лимфопродукции, продолжаются и в настоящее время. В последние годы совершенствуется пренатальная диагностика лимфангиом шейной локализации. Описаны клинические наблюдения распознавания шейных лимфангиом у плодов 25 недель беременности (5-2000) и даже 11-12 недель беременности (2-2000). С помощью аппарата Aloca SSD-2000 (Япония) выявляются не только внешние ориентиры опухоли и определяются ее размеры, но также устанавливается внутренняя кистозно-трабекулярная структура лимфангиомы. Кроме того, с помощью доплеровского исследования документируется одна из характерных особенностей лимфангиом - их слабая васкуляризация. Кровоток в кистозном образовании в режиме цветного доплеровского картирования не регистрируется.

Не нашел своего окончательного решения и вопрос об этапности удаления некоторых видов лимфангиом. Эта проблема тесным образом связана с первой

проблемой -радикальностью хирургического лечения этих опухолей. Нет сомнения в том, что чем меньше этап операции, тем более тщательно он может быть выполнен. Проблема возможности технического удаления лимфангиомы любой локализации и размеров пересекается с не менее важной проблемой человеческого фактора, проблемой возможности одним хирургом удаления обширных лимфангиоматозных образований в анатомически сложных областях одновременно. И если лимфангиомы полостных локализаций (средостения, органов брюшной полости, забрюшинного пространства, таза) требуют одновременности их удаления в связи со сложностью доступа к этим новообразованиям, то удаление поверхностных (наружных) лимфангиом вполне возможно поэтапно.

В последнее время все чаще поднимается вопрос об этапности удаления лимфангиом (12-2009), однако единого мнения в этой проблеме не достигнуто среди большинства детских хирургов.

Одна группа авторов считает целесообразным удалять некоторые лимфангиомы (в частности, шейно-медиастинальной локализации) в несколько этапов с интервалом в 16 дней, используя при этом передне-боковой межреберный доступ. Многие авторы (12-2007) считают такой доступ недостаточно оправданным, т.к. при нем представляется технически трудным снять лимфангиоматозную ткань с крупных сосудистых стволов средостения (верхняя полая вена, брахецефальные стволы, подключичные сосуды) и перикарда и рекомендуют использовать частичную срединную стернотомию в виде перевернутой буквы Т. О недостатках межреберного доступа пишут сами упомянутые выше детские хирурги. Об эндоскопическом удалении медиастинальных лимфангиом не может быть и речи. Одновременное удаление гигантской кавернозной лимфангиомы у ребенка, располагающейся на левой боковой поверхности грудной клетки и живота, начиная с подмышечной области до паховой складки. Этапности в хирургическом лечении больших опухолей придерживаются также об этапности удаления лимфангиом шейно-лицевой локализации. Лимфангиомы средостения у детей наблюдаются в 16% медиастинальных опухолей. Согласно данным других авторов (Gross; Ellis et Du Shane), они встречаются несколько реже - до 7-10%. Медиастинальные лимфангиомы и лимфгемангиомы располагаются в верхней трети переднего средостения в области крупных венозных стволов. Клиническая картина опухоли зависит прежде всего от ее локализации и размеров. Естественно, при расположении лимфангиомы в верхней трети ретростерального пространства довольно рано появляется симптоматика сдавления опухолью трахеи и крупных венозных стволов (*truncus venosus brachiocephalicus*, *v. cava sup.*): затрудненное дыхание, одышка, кашель, приступы цианоза и отека лица,

набухание шейных вен, появление коллатеральной венозной сети верхней половины туловища, синдрома Стокса. Описаны клинические наблюдения с летальными исходами в результате быстрого увеличения лимфангиомы, связанного с ее воспалением и давлением на сосудистые образования средостения (Balbaa et Chesterman; Bergstrom).

Вследствие довольно частой шейно-медиастинальной локализации лимфангиом одним из клинических симптомов является ее выбухание в области шеи над яремной вырезкой грудины или над ключицей. При этом изменяется ее величина синхронно с актом дыхания ребенка.

Решающим методом исследования служит компьютерная томография, позволяющая определить величину наибольшего массива опухоли и ее распространенность, а также взаимосвязь с сосудистыми образованиями средостения. Хирургическое вмешательство лимфангиом средостения сопряжено с травматизацией крупных венозных стволов и интраоперационным кровотечением. Даже такой мастер детской хирургии, каким является Э.А.Степанов, и то в 2 наблюдениях описывает ранение верхней и нижней полых вен с сильным кровотечением во время операции, закончившейся в одном случае летальным исходом.

При частичном удалении кистозной лимфангиомы остающиеся опухолевые фрагменты обрабатывали йодом и прошивали шелком с целью нарушения в них кровообращения. Отдаленные результаты до 7 лет - хорошие. Не менее сложной задачей является диагностика и лечение лимфангиом органов брюшной полости, средостения и забрюшинного пространства. Лечение обширных лимфангиом различной локализации и в настоящее время представляет определенные трудности.

До настоящего времени некоторые вопросы хирургического лечения лимфангиом у детей различной локализации остаются дискуссионными и нуждаются в дальнейшем уточнении и разрешении, что подтверждает актуальность проблемы. Наконец, считаем необходимым остановиться на вопросах косметики, связанных с удалением лимфангиом, особенно наружного расположения. Особую важность они приобретают при удалении обширных опухолей, занимающих несколько анатомических областей. Вопросы косметологического плана появились лишь в публикациях последних лет и представлены единичными исследованиями подобного плана. Вместе с тем косметическая сторона хирургических вмешательств стала занимать не последнее место среди особенностей операций по удалению лимфангиом в настоящее время. Косметологическая сторона подобных операций в случае лимфангиомы шеи с сосудами, предпочтительней использовать продольный доступ. Если же она локализуется вне связи с сосудами, следует применить

поперечный доступ как более косметичный.

Использованная литература

1. Норкулов Н.У., Шодиев А.Ш., Норкулов С.Н. /Особенности диагностики и лечения опухолей мозжечка // XX Давиденковские чтения, 2018. С. 293-294.
2. Ортиков А.А. и др. /Совершенствование хирургического лечения гемангиом полости носа и глотки // Достижения науки и образования, 2020. № 1 (55).
3. Шодиев А.Ш., Норкулов Н.У., Норкулов С.Н./ Клинические особенности течения опухолей мозжечка у детей // XX Давиденковские чтения, 2018. С. 443-443.
4. Шамсиев А.М. и др. /Опухолевидные образования у детей первых месяцев жизни // Тюменский медицинский журнал, 2011. № 2.
5. Шамсиев А.М., Атакулов Ж.А., Лёнюшкин А.М. /Хирургические болезни детского возраста // Ташкент: Из-во «Ибн-Сино, 2001.
6. Шамсиев А.М., Хамраев А.Ж. /Малая хирургия детского возраста. Ташкент: Изд-во O'qituvchi, 2006.
7. Шаханова Ш.Ш., Пардаев Д.Б.У., Рахимов Ж.Х. /Дифференциальная диагностика клинико-лучевых признаков гигантоклеточной опухоли и остеосаркомы // Достижения науки и образования, 2020. № 1 (55).
8. Slepov V.P. et al. /Use of ethonium in the combined treatment of suppurative and inflammatory diseases in children // Klinicheskaja khirurgija, 1981. № 6. С. 78.
9. Shamsiyev A.M., Khusinova S.A. /The Influence of Environmental Factors on Human Health in Uzbekistan // The Socio-Economic Causes and Consequences of Desertification in Central Asia. Springer, Dordrecht, 2008. С. 249-252.
10. Шамсиев А.М. Шамсиев Ж.А. Атакулов Д.О. Давранов Б.Л. Боймуродов Н.С. Махмудов Б.Б /Результаты хирургического лечения врожденных лимфангиом у детей // Научно-практический журнал «Достижение науки и образования» № 6(60) 2020, -с.34- 38
11. A Fatxulloev, D Abduraimova, M Otakhonov, D Atakulov, L Samiev/ /Method designing of open drainages//IOP Conference Series: Materials Science and Engineering 883 (1), 012047
12. АМ Шамсиев, ЭС Данияров, ИЛ Бабанин, ЖА Шамсиев/ Эффективность эндохирургического лечения обструктивных уротатий у детей//Детская хирургия, 4-6
13. АМ Шамсиев, ДО Атакулов, АХ Одилов, ША Юсупов, РФ Разыков/ Безоар желудка у ребенка// Детская хирургия 3, 51-52

14. AB Bahodirovich, KA Batirovich, DD Abduvokhidovich, YS Shavkatovna /Approaches to intestinal decompression during different appendicular peritonitis in children// Достижения науки и образования, 92-95

15. RA Shamsiev, JO Atakulov, JA Shamsiev/ Accompanying defects of development in children with congenital cleft of lip and palate// Europäische Fachhochschule, 20-22

16. AM Шамсиев, АХ Одилов, ДО Атакулов/ Диагностика и хирургическое лечение эхинококкоза у детей // Детская хирургия 5, 17-20

17. D Abduraimova, D Atakulov, Z Ibragimova, T Apakhodjaeva /Evaluation of erosion and accumulative process with using Geoinformation systems in water resource management//2019 International Conference on Information Science and Communications ...

18. AM Шамсиев, ДО Атакулов, ББ Базаров, УТ Суванкулов/ Лечение ожогов пищевода и их осложнений у детей// Российский вестник детской хирургии, анестезиологии и реаниматологии, 60-64

19. Махмудова, А.Н. and Махмудова, С., 2022. Гуманитаризация медицинского образования как фактор повышения качества обучения в вузе. Science and Education, 3(6), pp.709-718.

20. Махмудова, А.Н., 2022. Правовая защита пациентов в сфере здравоохранения в новом Узбекистане. Academic research in educational sciences, (Conference), pp.102-107.

21. Махмудова АН, Камариддинзода АК. Защита прав пациентов в Республике Узбекистане. Science and Education. 2022;3(10):54-62.

22. Nugmanovna MA, Kamariddinovna KA. Modern biotechnical problems of medicine and their solutions. InArchive of Conferences 2021 Jan 28 (Vol. 13, No. 1, pp. 169-173).

23. Kamariddinovna KA, Nugmanovna MA. Improving population health the important task of the state. InArchive of Conferences 2021 Mar 30 (Vol. 17, No. 1, pp. 204-208).

24. Nugmanovna MA. BIOETHICS AS A FORM OF PROTECTION OF INDIVIDUALITY AND PERSONALIZED MEDICINE. Thematics Journal of Social Sciences. 2022 Oct 28;8(4).

25. Nugmanovna MA. Bioetika zamonaviy madaniyatda individuallikni himoya qilish shakli sifatida. философия и жизнь международный журнал. 2022 Nov 30(SI-2).

26. Махмудова, А.Н., Ибрагимова, Э.Ф., Шукурова, Д.Б., Абдурахмонова, З.Э. and Наимова, З.С., 2020. Медицина Узбекистана-достижения и перспективы развития сферы. Достижения науки и образования, (3 (57)), pp.49-52.