

<https://doi.org/10.31146/1682-8658-ecg-245-1-168-176>

Мезентериальные лимфангиомы в практике неонатолога и детского хирурга*

Зизюкина К.С.¹, Саркисян Е.А.^{1,2}, Самороковская М.В.^{1,2}, Жиркова Ю.В.^{1,2}, Тойбу-Хаа Н.М.¹, Федотова Э.Е.¹, Кучеров Ю.И.²

¹ Федеральное государственное автономное образовательное учреждение высшего образования Российский национальный исследовательский медицинский университет имени Н.И. Пирогова Минздрава России, (ул. Островитянова 1, Москва, 117997, Россия)

² ГБУЗ «Детская городская клиническая больница № 9 им. Г.Н. Сперанского ДЗМ», (Шмитовский проезд, 29, Москва, 123317, Россия)

Для цитирования: Зизюкина К.С., Саркисян Е.А., Самороковская М.В., Жиркова Ю.В., Тойбу-Хаа Н.М., Федотова Э.Е., Кучеров Ю.И. Мезентериальные лимфангиомы в практике неонатолога и детского хирурга. Экспериментальная и клиническая гастроэнтерология. 2025;(1): 168–176
doi: 10.31146/1682-8658-ecg-245-1-168-176

✉ Для переписки:

Саркисян

Егине Альбертовна

heghinesarg@gmail.com

Зизюкина Карина Сергеевна, студент 6 курса ИМД

Саркисян Егине Альбертовна, к.м.н., доцент кафедры госпитальной педиатрии им. академика В.А. Таболина ИМД; врач-неонатолог Детской городской клинической больницы № 9 им. Г.Н. Сперанского

Самороковская Мария Владимировна, младший научный сотрудник отдела хирургии детского возраста Научно-исследовательского клинического института педиатрии им. академика Ю.Е. Вельтищева; врач – детский хирург хирургического отделения для новорожденных и недоношенных детей

Жиркова Юлия Викторовна, д.м.н., профессор кафедры детской анестезиологии и интенсивной терапии

Тойбу-Хаа Найыр Миланович, студент 6 курса ИМД

Федотова Эвелина Евгеньевна, студент 6 курса ИМД

Кучеров Юрий Иванович, д.м.н., заведующий хирургическим отделением для новорожденных и недоношенных детей

Резюме

* Иллюстрации

2, 3, 6 –

на цветной

вклейке в журнал

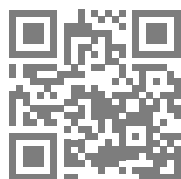
(стр. V).

Лимфангиомы (МКБ-10 D18.1) – редкие доброкачественные мальформации лимфатической системы, характеризующиеся образованием множества тонкостенных кист различного диаметра, выстланных эндотелием и заполненных хилусом. Чаще всего лимфангиомы располагаются в области головы, шеи, подмышечных областей, однако менее, чем в 2% случаев они могут формироваться в сальнике, брыжейке, брюшной стенке или непосредственно в органах брюшной полости. Клинические проявления мезентериальных лимфангиом варьируют от бессимптомного течения до развернутой картины острого живота. Раннее выявление, точный диагноз и своевременное хирургическое вмешательство являются важными факторами, предотвращающими тяжелые осложнения мезентериальных лимфангиом. Полная резекция образования является «золотым» стандартом ведения детей с мезентериальными лимфангиомами, что в комплексе с длительным динамическим обследованием ребенка позволяет избежать рецидивов и добиться благоприятного исхода.

Ключевые слова: «лимфангиома», «мезентериальная лимфангиома», «кишечная непроходимость», «оперативное вмешательство», «склеротерапия», «таргетная терапия»

Конфликт интересов. Авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов.

EDN: QMMSXF





Mesenteric lymphangiomas in the practice of a neonatologist and pediatric surgeon*

K.S. Zizyukina¹, H.A. Sarkisyan^{1,2}, M.V. Samorokovskaya^{1,2}, Yu.V. Zhirkova^{1,2}, N.M. Toybu-Khaa¹, E.E. Fedotova¹, Y.I. Kucherov²

¹ N. I. Pirogov Russian National Research Medical University, (1, Ostrovityanova Str., Moscow, 117997, Russia)

² Children's City Clinical Hospital No. 9 named after G.N. Speransky of the Moscow Health Department, (29, Shmitovsky Proezd, Moscow, 123317, Russia)

For citation: Zizyukina K.S., Sarkisyan H.A., Samorokovskaya M.V., Zhirkova Yu.V., Toybu-Khaa N.M., Fedotova E.E., Kucherov Y.I. Mesenteric lymphangiomas in the practice of a neonatologist and pediatric surgeon. *Experimental and Clinical Gastroenterology*. 2025;(1): 168–176. (In Russ.) doi: 10.31146/1682-8658-ecg-245-1-168-176

✉ Corresponding

author:

Heghine A.

Sarkisyan

heghinesarg@gmail.com

Karina S. Zizyukina, 6th-year student, Institute of Medical Sciences; ORCID: 0009-0005-9466-1081

Heghine A. Sarkisyan, MD, Associate Professor, Department of Hospital Pediatrics named after Academician V.A. Tabolin, Institute of Medical Sciences; neonatologist; ORCID: 0000-0001-7305-9036

Maria V. Samorokovskaya, Junior Researcher, Department of Pediatric Surgery, Veltischev Research Clinical Institute of Pediatrics; Pediatric Surgeon, Surgical Department for Newborns and Premature Babies; ORCID: 0000-0002-8897-5886

Yulia V. Zhirkova, MD, Professor, Department of Pediatric Anesthesiology and Intensive Care, Veltischev Research Clinical Institute of Pediatrics; Head of the Neonatal Intensive Care Department; ORCID: 0000-0001-7861-6778

Naiyr M. Toybu-Haa, 6th-year student, Institute of Medical Research; ORCID: 0009-0005-8009-0097

Evelina E. Fedotova, 6th-year student, Institute of Medical Research; ORCID: 0009-0001-2708-983X

Yuri I. Kucherov, MD, Head of the Surgical Department for Newborns and Premature Infants; ORCID: 0000-0001-7189-373X

Summary

* Illustrations 2, 3, 6 are on the colored inset of the Journal (p. V).

Lymphangiomas (ICD-10 D18.1) are rare benign malformations of the lymphatic system, characterized by the formation of multiple thin-walled cysts of varying diameters, lined with endothelium and filled with chyle. Lymphangiomas are most commonly located in the head, neck, and axillae, but in less than 2% of cases, they can develop in the omentum, mesentery, abdominal wall, or directly within the abdominal organs. The clinical manifestations of mesenteric lymphangiomas range from asymptomatic to a full-blown acute abdomen. Early detection, accurate diagnosis, and timely surgical intervention are important factors in preventing serious complications from mesenteric lymphangiomas. Complete resection of the lesion is the gold standard for the management of children with mesenteric lymphangiomas. This, combined with long-term follow-up, helps prevent recurrence and achieve a favorable outcome.

Keywords: lymphangioma, mesenteric lymphangioma, intestinal obstruction, surgery, sclerotherapy, targeted therapy

Conflict of interests. The authors declare no conflict of interest.

Введение

Лимфангиомы (D18.1 – Лимфангиома любой локализации) – врожденные пороки развития лимфатической системы, характеризующиеся пролиферацией эндотелиальных клеток в тонкостенных лимфатических каналах и окружающей их соединительной ткани с образованием множества тонкостенных кист различного диаметра, выстланных эндотелием и заполненных хилусом. Лимфангиомы встречаются с частотой 1 случай на 6000 новорожденных и составляют около 10% от числа всех доброкачественных новообразований у детей [1].

Первые описания лимфангиом относятся к работам Вегнера, описанных в 1877 году, а термин «лимфангиома» был введен в 1880 году, подчеркивая связь с лимфатической системой [2, 3].

Большинство лимфангиом возникает в областях с обильным рыхлым соединительными тканями, типичная локализация лимфангиом – голова и шея, подмышечные области и конечности. Редкими

локализациями лимфангиом являются брюшная полость и средостение [4–6].

Брюшные лимфангиомы – это образования, которые могут локализоваться в сальнике, брыжейке, брюшной стенке или непосредственно в органах брюшной полости. Разновидностью брюшных лимфангиом являются мезентериальные кистозные лимфангиомы. Мезентериальные лимфангиомы составляют менее 1% от всех лимфангиом, с частотой встречаемости 1 случай на 250 000 новорожденных [7].

Повышение качества и увеличение распространенности пренатальной диагностики на настоящий момент позволяет визуализировать и заподозрить лимфангиомы ещё внутриутробно [8, 9]. Около 65% мезентериальных лимфангиом выявляется сразу после рождения, в ходе скрининговых ультразвуковых обследований брюшной полости или по характерной клинической симптоматике. 90%

лимфангиом диагностируется в течение первых 2-х лет жизни [4, 6].

Причина развития и формирования мезентериальных лимфангиом на настоящий момент не до конца изучена. Наиболее распространенной и актуальной выступает теория эмбрионального развития, считающая развитие мезентериальных лимфангиом как следствие аномальной связи между лимфатическими протоками и венозной системой во время фетального периода. Нередко лимфангиомы ассоциированы с хромосомными аномалиями плода и новорожденного, что требует тщательного обследования ребенка на сопутствующую патологию [10–12].

Клинически мезентериальные лимфангиомы имеют широкий спектр проявлений, которые варьируют от бессимптомного случайно обнаруженного поражения до случая острого живота, требующего проведения дифференциальной диагностики со злокачественными опухолями, а также с острой хирургической патологией [12].

В мировой литературе описаны случаи с полиморфными проявлениями лимфангиом в зависимости от её формы и локализации [13, 14].

Ультразвуковое исследование, компьютерная и магнитно-резонансная томография являются основными методами диагностики мезентериальных лимфангиом [15]. Компьютерная томография остается лучшим радиологическим методом для оценки мезентериальных лимфангиом, позволяющим наиболее точно определять размер поражения, его анатомические отношения с окружающими структурами, плотность и морфологию образования. Магнитно-резонансная томография является более специфичным методом при определении содержимого кисты [16].

Обязательным для подтверждения диагноза является гистологическое исследование удаленного образования. Гистопатологические особенности, выявляемые при мезентериальных лимфангиомах, включают тонкостенные лимфатические сосуды, истонченную эндотелиальную выстилку, рыхлую соединительную ткань и наличие гладких мышц.

Для детального гистопатологического исследования следует использовать иммуногистохимические исследования, включающие определение антигенов, связанных с CD31, CD34, CD45 фактор VIII, HMB-45, D2-40 и калретинин [17].

Хирургическое вмешательство с полной резекцией образования выступает в качестве «золотого» стандарта лечения мезентериальных лимфангиом с наименьшей частотой рецидивов и пониженным риском осложненного течения послеоперационного периода [12,16].

В приведенных ниже клинических случаях подтверждается вариабельность клинической симптоматики и картины мезентериальных лимфангиом. У первого ребенка диагноз был заподозрен после скрининговых ультразвуковых исследований на фоне общего тяжелого состояния, связанного с патологическим течением неонатального периода. Во втором же случае, ребенок с мезентериальной лимфангиомой поступил с клиникой частичной кишечной непроходимости, прогрессирующей в процессе обследований до полной кишечной непроходимости, требующей экстренного оперативного вмешательства.

Цель: представление особенностей течения мезентериальных лимфангиом у новорожденных детей с акцентированием внимания на особенностях клинических проявлений и подходах к ведению таких детей.

В ходе написания работы был проведен анализ современной отечественной и зарубежной литературы. Поиск осуществлялся по ключевым словам: «лимфангиома», «мезентериальная лимфангиома», «кишечная непроходимость», «оперативное вмешательство», «склеротерапия», «таргетная терапия», с использованием баз данных PubMed, NIH, Scopus, ResearchGate научной библиотеки eLibrary.Ru. Проведено наблюдение клинических случаев и ретроспективный анализ историй болезни мальчиков М. и Л. При проведении исследований были получены добровольные информированные согласия родителей мальчиков на публикацию результатов обследования и лечения в медицинской печати.

Клинический случай № 1

Мальчик М. от 1-й беременности от матери 30 лет с отягощенным акушерским анамнезом: в I триместре по поводу угрозы выкидыша была проведена терапия прогестероном. На 33 неделе беременности были выявлены гестационная артериальная гипертензия, анемия легкой степени, маловодие, симфизопатия, проводилась коррекция состояний.

Роды 1-е срочные на 38 неделе гестации с преиндукцией дилатационным баллоном и амниотомией. Мальчик родился с массой 3230 г, длиной тела 52 см, по шкале Апгар 6/7 баллов. В связи с возникшими при рождении тяжелыми дыхательными расстройствами, соответствующими дыхательной недостаточности 2–3 степени, ребёнок был интубирован в родильном зале, проводилась искусственная вентиляция легких. В возрасте 14 часов жизни, учитывая регресс респираторных нарушений, было принято решение о переводе ребёнка на

СРАР-терапию (Constant positive pressure airway). При проведении рентгенографии органов грудной клетки была выявлена правосторонняя прикорневая бронхопневмония, в связи с чем ребёнку была назначена антибактериальная терапия (ампициллин+сульбактам 75 мг/кг/сут, нетилмицин 6 мг/кг/сут). В возрасте 2 суток жизни мальчик был доставлен в отделение реанимации и интенсивной терапии новорожденных Детской городской клинической больницы № 9 им. Г.Н. Сперанского.

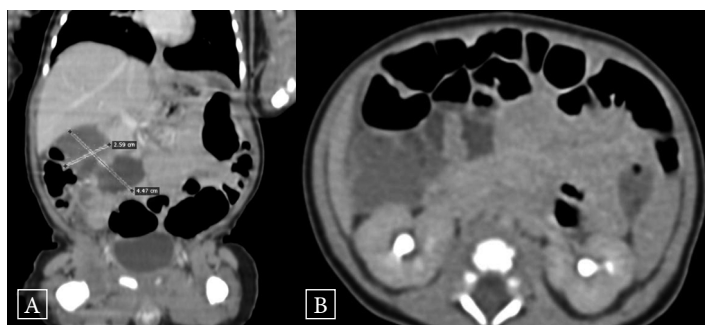
Состояние мальчика при поступлении расценивалось как тяжелое за счет дыхательной недостаточности, синдрома интоксикации, а также неврологической симптоматики в виде церебральной депрессии вследствие перенесенной асфиксии в родах. Ребенку были проведены широкий спектр лечебно-диагностических мероприятий, в лабораторных исследованиях определялись анемия

Рисунок 1А, 1В.

Данные компьютерной томографии органов брюшной полости мальчика М. Объемное жидкостное образование брюшной полости неправильной формы с четкой тонкой капсулой и перегородками в структуре, общими размерами до 31×25×38 мм

Figure 1A, 1B.

CT scan of the abdominal organs of a boy M. A volumetric, irregularly shaped, fluid-filled abdominal mass with a distinct, thin capsule and septations within the structure, with overall dimensions of up to 31×25×38 mm.



(гемоглобин – 106,1 г/л), тромбоцитопения (тромбоциты – 149×10^9 /л), повышенные маркеры воспаления (прокальцитонин – 3,49 нг/л), гипербилирубинемия за счет не прямой фракции (общий билирубин – 142 мкмоль/л, прямой билирубин – 6 мкмоль/л).

При выполнении ультразвукового исследования органов брюшной полости было выявлено жидкостное образование 27×13 мм в правой подвздошной области с гиперэхогенными перегородками. Свободная жидкость в правой подвздошной области с нитями фибрина. Кишечные петли с недифференцированными стенками. У ребенка была заподозрена мезентериальная лимфангиома. Для подтверждения диагноза была проведена компьютерная томография органов брюшной полости, на которой в средних отделах брюшной полости справа на уровне брыжейки тонкой кишки определялось объемное жидкостное образование неправильной формы с четкой тонкой капсулой и перегородками в структуре, общими размерами 31×25×38 мм, при этом данное образование прилегло к нижней полой вене и ножке правой почки, несколько оттесняло головку поджелудочной железы и двенадцатиперстную кишку, частично окружая петли тонкой кишки (рис. 1).

Учитывая наличие объемного жидкостного образования брюшной полости, которое, вероятно, соответствовало мезентериальной лимфангиоме, после консультации хирурга было принято решение о проведении планового оперативного вмешательства после купирования инфекционного процесса и стабилизации состояния ребенка. В возрасте 19 суток жизни при диагностической лапароскопии было визуализировано образование около 2–3 см, представляющее собой множественный кисты с ярким желтым лимфатическим содержимым, прорастающее через толщу брыжейки и стенку подвздошной кишки на расстоянии 7–8 см от купола слепой кишки (рис. 2 на цветной

вклейке в журнал), интраоперационно принято решение о конверсии. После продольной лапаротомии и вскрытия брюшины в правой подвздошной области выявлено образование размерами около 2–3 см, множественные кисты, с ярким желтым содержимым. Лимфангиома прорастала через толщу брыжейки и циркулярно вокруг кишки на 7–8 см от купола слепой кишки. В ходе оперативного вмешательства была выполнена резекция брыжейки подвздошной кишки вместе с образованием и участком подвздошной кишки, составившим 5 см. Удаленный макропрепарат отправлен на гистологию. В брюшную полость был установлен дренаж (рис. 3 на цветной вклейке).

По результатам морфологического исследования был подтвержден диагноз – гистологическая картина соответствовала кистозной лимфангиоме брыжейки подвздошной кишки с малочисленными лимфангиэкстазами в стенке.

Послеоперационный период протекал без осложнений, проводилась инфузионная терапия (глюкозо-солевые растворы: Комбинированные растворы «Калия ацетат + Кальция ацетат + Магния ацетат + Натрия ацетат + Натрия хлорид»), была продолжена противомикробная терапия (цефоперазон+сульбактам 340 мг/кг/сут, ванкомицин 117 мг/кг/сут, флуконазол 20 мг/кг/сут). После энтеральной паузы постепенно проводилось расширение энтеральной нагрузки адаптированными молочными смесями, на время расширения питания назначалось частичное парентеральное питание – аминокислоты (15 мл/кг/сут), декстроза (85 мг/кг/сут).

В возрасте 1 месяца 2 суток жизни ребенок в удовлетворительном состоянии был выписан под наблюдение участкового педиатра и хирурга. Антропометрические показатели при выписке: длина тела – 54 см, окружность головы – 36 см, окружность груди – 35,5 см, масса тела – 3956 г (+520 г за время нахождения в стационаре).

Клинический случай № 2

Мальчик Л. от матери 27 лет, от 2-й беременности, 1-х срочных родов (1-я беременность – аборт по медицинским показаниям). Беременность протекала с угрозой прерывания в I триместре, бактериурией, резус-конфликтом. Роды в срок, самостоятельные, масса тела при рождении 3640 г, длина – 53 см, по шкале Апгар 8/9 баллов. При выполнении скринингового ультразвукового исследования органов

брюшной полости после рождения у ребёнка было выявлено образование в брюшной полости с размерами 42×20 мм, расцененное как киста брыжейки. По результатам магнитно-резонансной томографии – образование 38×18 мм неправильной формы.

В течение 1-го месяца жизни состояние ребенка оставалось удовлетворительным. За 2 дня до поступления в стационар появилось выраженное

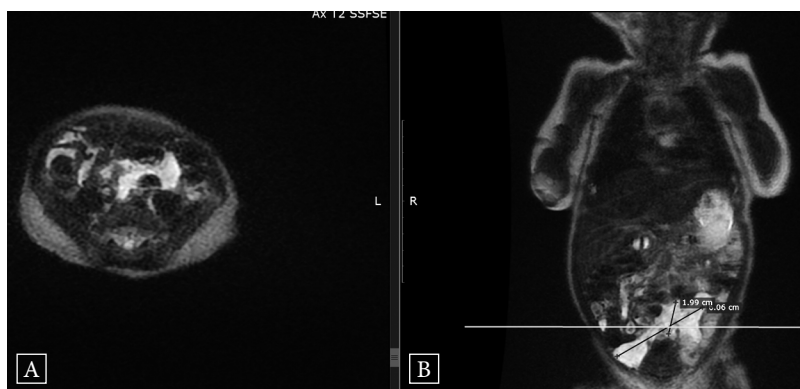
Рисунок 4. Ультразвуковая картина образования у мальчика Л., прилежащего к кишечнику, с наличием внутри тонкостенных перегородок и однородного жидкостного содержимого, размерами 52х21мм

Figure 4. Ultrasound image of a formation in a boy L., adjacent to the intestine, with the presence of thin-walled partitions and homogeneous liquid contents inside, measuring 52x21 mm



Рисунок 5А, 5В. Результаты магнитно-резонансной томографии у мальчика Л. Обнаружено образование размерами 19,9х60,6 мм

Figure 5A, 5B. Magnetic resonance imaging results in a boy L. A formation measuring 19,9x60,6 mm was detected.



беспокойство, отсутствие самостоятельного стула. В возрасте 1,5 месяцев мальчик поступил в отделение патологии новорожденных Детской городской клинической больницы № 9 им. Г.Н. Сперанского с жалобами на выраженное беспокойство и задержку стула. Масса при поступлении - 3970 г, длина тела - 54 см, окружность головы и груди - 36 см.

При проведении ультразвукового исследования органов брюшной полости в правой боковой мезогастральной области определялось образование, прилежащее к кишечнику, с наличием внутри тонкостенных перегородок и однородного жидкостного содержимого, размерами 52х21мм, соответствующее мезентериальной лимфангиоме (рис. 4), подтверждены магнитно-резонансной томографией (рис. 5). Лабораторные исследования без значимых отклонений.

Через 6 дней наблюдалась отрицательная динамика состояния ребёнка в виде нарастания клиники кишечной непроходимости и развития асцита, мальчик был переведен в отделение реанимации и интенсивной терапии новорожденных. На врачебном консилиуме было принято решение о проведении экстренной диагностической лапароскопии. При ревизии брюшной полости визуализировалось образование, прорастающее через толщу брыжейки и стенку тощей кишки на расстоянии 40 см от связки Трейца (рис. 6А на цветной вклейке), также отмечалась свободная жидкость в брюшной полости, представленная хилезным отделяемым. Было принято решение о переходе к открытой лапаротомической операции. Ребенку была выполнена продольная лапаротомия в левой подвздошной области, выведена кишка

с лимфангиомой, размер которой составил около 5х6 см. По структуре образование было представлено множественными кистами, наполненными молочно-желтым лимфатическим содержимым. Выполнена резекция брыжейки тощей кишки вместе с образованием и участком тощей кишки 5–6 см с наложением еюноэюноанастомоза, установлен дренаж (рис. 6В).

В послеоперационном периоде ребенку проводилась искусственная вентиляция легких, инфузионная терапия, парентеральное питание (максимум аминокислоты – 30 мл/кг/сут, жировые эмульсии – 13 мл/кг/сут, декстроза – 30 мл/кг/сут) с постепенным расширением энтеральной нагрузки (Суточный объем до 900 мл “Nutrilon Pepti Gastro” – 218 мл/кг/сут), противомикробная терапия (ампициллин+сульбактам 630 мг/кг/сут, цефоперазон+сульбактам 615 мг/кг/сут, флуконазол 25 мг/кг/сут).

Послеоперационный период протекал гладко. При инструментальном обследовании в динамике наблюдалась положительная динамика – объемных образований не обнаружено, перистальтика активна, свободная жидкость отсутствует.

При гистологическом исследовании взятого интраоперационно материала подтвержден диагноз мезентериальной лимфангомы. Описано образование желтого цвета, мягкой консистенции, дольчатого строения размерами 4,5х3,5х2см. На разрезе полости, заполненные молочно-желтой жидкостью.

Состояние ребенка стабилизировалось, на 23 день госпитализации мальчик был выписан домой в удовлетворительном состоянии под наблюдение участкового педиатра и хирурга. Масса на момент выписки – 4130 г (+160 г), длина тела – 57 см.

Обсуждение

Лимфангиомы, являясь доброкачественными мальформациями лимфатической системы, остаются сложной клинической проблемой в неонатологии и детской хирургии [1]. Мезентериальные лимфангиомы относятся к крайне редким доброкачественным порокам развития лимфатической системы. Их распространенность варьирует от 1 на 1000 до 1 на 16000 живорожденных [18]. Соотношение мальчиков и девочек с лимфангиомами относится как 1,5:1, встречаясь чаще в группе лиц мужского пола [16]. В нашей многопрофильной больнице за последние 3 года встретилось 2 описанных в статье случая, оба случая наблюдались у мальчиков.

Лимфангиомы традиционно подразделяются на три гистологических типа: капиллярный (простой), кавернозный и кистозный. Капиллярный обычно возникает в коже и состоит из однородных небольших тонкостенных лимфатических пространств. Кавернозный тип состоит из различных размеров расширенных лимфатических пространств со связью с соседними нормальными лимфатическими пространствами. Кистозный тип состоит из расширенных лимфатических пространств различных размеров, связанных с коллагеном и гладкими мышечными пучками в строме, не имеющем связи с прилегающими нормальными лимфатическими пространствами [19]. Гистологическая картина является принципиальной для подтверждения диагноза. В описанных случаях патологический процесс локализовался в мезентериальной области, в которой из трех гистологических типов лимфангиом встречаются кистозный тип лимфангиом.

В целом для мезентериальных лимфангиом характерен медленный рост, однако встречаются описания быстрого массивного роста лимфангиом с достижением ими огромных размеров [16]. Клинические симптомы мезентериальных лимфангиом зависят от их размера и локализации. Они могут оставаться бессимптомными в течение всей жизни или могут вызвать опасные для жизни осложнения. В то время как небольшие внутрибрюшные лимфангиомы вызывают только накопление небольшого объема брюшной выпота, увеличение массы лимфангиомы приводит к возникновению клинической симптоматики, включающей вздутие живота, рвоту, лихордку и обстипацию [16, 20]. Часто мезентериальные лимфангиомы выявляются после возникновения осложнений, включающих кишечную непроходимость, заворот кишки, интракистозную инфекцию и внутрибрюшное кровоизлияние [21]. Значимая доля пациентов неонатального возраста с мезентериальными лимфангиомами, поступают в неонатальные отделения с клиникой кишечной непроходимости [16]. Мезентериальные лимфангиомы вызывают вращение тонкой кишки, что приводит к образованию заворота с последующей клиникой острой кишечной непроходимости [19].

Представленные клинические случаи подтверждают клиническую вариабельность течения мезентериальных лимфангиом. В 1-м клиническом случае у ребенка наблюдалась реализация внутриутробной инфекции, врожденной пневмонии с дыхательной недостаточностью II–III степени,

синдромом угнетения вследствие перенесенной асфиксии. При комплексном обследовании было выявлено образование в брюшной полости, которое требовало дообследования ребенка, методом компьютерной томографии. Учитывая отсутствие клинической симптоматики со стороны желудочно-кишечного тракта, мальчику было проведено оперативное вмешательство планомерно после стабилизации состояния и купирования признаков инфекционного токсикоза. Во 2-м клиническом случае у ребенка с неотягощенным течением неонатального периода, в возрасте 1,5 месяцев возникла клиника частичной кишечной непроходимости. Выжидательная тактика на время дообследования привела к развитию острой кишечной непроходимости и хилезного асцита, потребовавших экстренного оперативного вмешательства по удалению образования с участком прилегающей кишки.

В табл. 1 представлена сравнительная характеристика описываемых случаев с данными, представленными в мировой медицинской литературе.

Современная диагностика основывается на комбинации методов. Пренатальный ультразвуковой скрининг, особенно во II триместре, позволяет заподозрить новообразование, определить его структуру и локализацию [22]. Постнатальное ультразвуковое исследование с цветным доплеровским картированием служит методом первой линии, позволяющим четко выявлять контурированные образования с тонкими перегородками без выраженного кровотока. Магнитно-резонансная и компьютерная томография с контрастированием незаменимы для оценки глубины инвазии, анатомических соотношений и планирования операции, особенно при интраабдоминальных и забрюшинных локализациях. Окончательная верификация диагноза требует проведения гистологического и иммуногистохимического исследования с маркерами лимфатического эндотелия, к которым относятся белок гомеобокса Prospero 1 (PROX1), рецептор третьего фактора роста эндотелия сосудов (VEGFR3) и трансмембранный гликопротеин D2–40, также известный как подопланин. Описанные молекулярные факторы контролируют развитие лимфатических сосудов во время эмбриогенеза и используются в диагностике как злокачественных, так и доброкачественных новообразований, исходящих из лимфатической системы [23, 24]. В продемонстрированных клинических случаях диагноз был подтвержден гистологически, иммуногистохимическое исследование не проводилось.

Для лечения мезентериальных лимфангиом рекомендуется радикальное хирургическое удаление образования, даже когда пациенты бессимптомны [25, 26]. Объем оперативного вмешательства зависит от инвазии образования в окружающие ткани [27].

Для достижения положительного результата в сложных случаях может потребоваться междисциплинарное лечение и адъювантная терапия, такая как склеротерапия с инъекцией склерозного агента при помощи блеомицина, доксициклина, ОК-432 в кистозную полость. Склерозирующий агент вызывает дегенерацию и некроз эндотелиальных

Таблица 1.
Сравнительная характеристика особенностей клинической картины, результатов лабораторно-инструментальных исследований и лечения наблюдаемых пациентов с данными, описанными в литературе [12–15].

Table 1.
Comparative characteristics of the clinical picture, laboratory and instrumental examination results, and treatment of observed patients with data described in the literature [12–15].

Сравниваемый показатель	Мальчик М.	Мальчик Л.	Данные мировой медицинской литературы по мезентериальным лимфангиомам [12–15]
Возраст выявления	4 сутки жизни	Яркая клиническая картина с 1 месяца 13 дней	В 65% клиника возникает при рождении, а 90% – в течение первых двух лет жизни
Клинические особенности			
Отягощенный соматический анамнез	Врожденная пневмония Умеренная асфиксия в родах	–	Возможно возникновение вследствие синдромальной патологии, однако, чаще у здоровых детей
Течение заболевания	Бессимптомное	Острое	В большинстве случаев бессимптомно, выявляется при развитии осложнений
Симптомы со стороны желудочно-кишечного тракта	Отсутствовали	Картина частичной кишечной непроходимости	Вздутие живота, рвота и обстипация
Осложнения	Со стороны желудочно-кишечного тракта симптоматика отсутствовала	В динамике прогрессирование до полной кишечной непроходимости и хилезного асцита	Часто мезентериальные лимфангиомы выявляются после возникновения осложнений, включающих кишечную непроходимость, заворот кишки, интракистозную инфекцию и внутрибрюшное кровоизлияние
Лабораторно-инструментальные изменения			
Лабораторные показатели	Изменения были связаны с течением внутриутробной инфекции и неонатальной желтухи	Значимых лабораторных отклонений не выявлено	Возможно выявление изменений на фоне осложненного течения заболевания: электролитные и метаболические нарушения, постгеморрагическая анемия
Ультразвуковая картина	Жидкостное образование 27×13 мм с гиперэхогенными перегородками.	Образование, прилежащее к кишечнику, с наличием внутри тонкостенных перегородок и однородного жидкостного содержимого, размерами 52×21мм	Выявление контурированного образования с тонкими перегородками без выраженного кровотока
Данные компьютерной/магнитно-резонансной томографии	На уровне брыжейки тонкой кишки объемное жидкостное образование неправильной формы с четкой тонкой капсулой и перегородками в структуре, общими размерами 31×25×38 мм	По результатам магнитно-резонансной томографии – образование размерами 19,9×60,6 мм	Магнитно-резонансная и компьютерная томография незаменимы для оценки глубины инвазии, анатомических соотношений и планирования операции
Объем оперативного вмешательства	Резекция брыжейки подвздошной кишки вместе с образованием и участком подвздошной кишки длиной 5 см	Выполнена резекция брыжейки тощей кишки вместе с образованием и участком тощей кишки 5–6 см с наложением еюноэюноанастомоза	Для лечения мезентериальных лимфангиом рекомендуется радикальное хирургическое удаление образования
Результат гистологического исследования	При гистологическом исследовании подтвержден диагноз мезентериальной лимфангиомы	При гистологическом исследовании подтвержден диагноз мезентериальной лимфангиомы	Необходимо обязательное подтверждение диагноза данными гистологического исследования
Направления проводимой терапии	• Антибиотикотерапия • Инфузионная терапия • Частичное парентеральное питание • Постепенное расширение энтеральной нагрузки	• Антибиотикотерапия • Инфузионная терапия • Частичное парентеральное питание • Постепенное расширение энтеральной нагрузки	• Энтеральная пауза • Антибактериальная терапия • Постепенное расширение энтеральной нагрузки
Прогноз	Благоприятный Без рецидива за время наблюдения	Благоприятный Без рецидива за время наблюдения	Благоприятный Склонность к рецидивам

клеток в стенке кисты, образуя спайки. Несколько исследований продемонстрировали эффективность склеротерапии, которая с тех пор стала основой лечения больших кистозных поражений, позволяющей сохранить участок кишки и окружающие структуры сосудисто-нервного пучка. Также склерозирование выступает методом выбора в группе пациентов с бессимптомным течением [21].

Консервативное лечение с использованием системных препаратов, включающих бета-блокаторы и стероиды, не доказали своей эффективности, а использование локальных методов лечения – лазерной и криокоагуляции – возможно при поверхностной локализации микрокистозных очагов лимфангиомы [27]. В описанных случаях обоим мальчикам проводилось радикальное открытое оперативное вмешательство по удалению мезентериальных лимфангиом с прилежащими пораженными участками тонкой кишки и наложением межкишечного анастомоза.

Существует также перспективная таргетная терапия, включающая в себя препараты, воздействующие на молекулярные мишени. Сиролимус является специфическим ингибитором мишени рапамицина млекопитающих (mTOR) – ключевого фактора в регуляции ангиогенеза, роста клеток

и их пролиферации, и широко используется для лечения крупных лимфангиом благодаря своим антиангиогенным и антипролиферативным свойствам [28]. Алпелсиб – селективный ингибитор PIK3CA (каталитическая субъединица альфа фосфатидилинозитол-4,5-бисфосфат-3-киназы) также показал многообещающие результаты в лечении лимфатических мальформаций [29, 30].

Прогноз при мезентериальных лимфангиомах в целом благоприятный, особенно при своевременной диагностике и адекватном лечении, что стало возможным в связи с доступностью и активным внедрением ультразвуковых методов диагностики, в том числе и в пренатальном периоде [31]. Хотя мезентериальные лимфангиомы, как правило, имеют доброкачественное течение, они склонны к рецидивам [17]. Поэтому детям с мезентериальными лимфангиомами обязательна организация последующего динамического наблюдения в течение нескольких лет для выявления любых послеоперационных осложнений и исключения рецидива [16, 18, 20]. Оба мальчика в стабильном состоянии были выписаны под амбулаторное наблюдение хирургов, при динамическом обследовании состояние остается удовлетворительным, рецидивирования процесса не наблюдалось.

Заключение

Лимфангиомы у новорожденных и детей раннего возраста, несмотря на свою доброкачественность, требуют комплексного мультидисциплинарного подхода с участием неонатологов, детских хирургов, генетиков, радиологов и реаниматологов. Учитывая наиболее частую встречаемость лимфангиом среди детей, необходимо включение данного диагноза в дифференциально-диагностический ряд при картине острого живота. Современные методы визуализации, включающее ультразвуковое исследование, компьютерную и магнитно-резонансную томографию, являются основой для

дифференциальной диагностики и планирования лечения. Анализ молекулярных механизмов образования лимфангиомы открывает перспективы для разработки таргетной терапии, включающей ингибиторы mTOR, PIK3CA, которая может стать альтернативой или дополнением к традиционным методам лечения у пациентов со сложными или рецидивирующими формами лимфангиом. Долгосрочное наблюдение пациентов с лимфангиомами с регулярным ультразвуковым контролем необходимы для своевременного выявления рецидивов и достижения благоприятного исхода.

Финансирование:

Финансирование данной работы не проводилось.

Financing:

Financing of this work was not carried out.

Информированное согласие

Авторы получили информированное согласие законных представителей пациента на опубликование информации о них в медицинском издании, копии которых находятся в редакции.

Фотографии сделаны и опубликованы с разрешения родителей

Informed consent

The authors have received informed consent from the legal representatives of patient to publish information about them in a medical publication, copies of which are in the editorial office.

Литература | References

1. V.N. Demidov, N.V. Mashinets, Y.L. Podurovskaya, E.I. Dorofeeva. Fetal abdominal lymphangioma. Prenatal Diagnosis. 2017. Oct–Dec; 16 (4): 334–9 DOI: 10.21516/2413–1458–2017–16–4–334–339.

- Демидов И.В., Машинец Н.В., Родюковская Я.Л., Дорофеева Е.И. Лимфангиома брюшной полости плода. Пренатальная диагностика. 2017. Т. 16, № 4. С. 334–339. DOI: 10.21516/2413–1458–2017–16–4–334–339.

2. Pongsatha S., Jatavan P., Hantrakun P., Tongsong T. Prenatal Detection of Rapid Progressive Changes in Massive Lymphangioma from Flank to the Lower Extremity. *Diagnostics (Basel)*. 2023 Jun 21;13(13):2130. DOI: 10.3390/diagnostics13132130.
3. Fujii T., Tanaka A., Katami H., Shimono R. Utilizing Contrast-Enhanced Computed Tomography for Accurate Localization of an Omental Lymphangioma: A Case Report. *Cureus*. 2025 Jan 16;17(1): e77532. DOI: 10.7759/cureus.77532.
4. Suthiwartnarueput W., Kiatipunsodsai S., Kwankua A., Chaumrattanakul U. Lymphangioma of the small bowel mesentery: a case report and review of the literature. *World J Gastroenterol*. 2012 Nov 21;18(43):6328–32. DOI: 10.3748/wjg.v18.i43.6328.
5. Lim D.R., Kuk J.C., Kim T., Shin E.J. Surgery of multiple lymphangioma in small bowel: a rare case report of chronic gastrointestinal bleeding. *Ann Surg Treat Res*. 2018 Jan;94(1):52–56. DOI: 10.4174/astr.2018.94.1.52. Epub 2017 Dec 28.
6. Jiao-Ling L., Hai-Ying W., Wei Z., Jin-Rong L., Kun-Shan C., Qian F. Treatment and prognosis of fetal lymphangioma. *Eur J Obstet Gynecol Reprod Biol*. 2018 Dec;231:274–279. DOI: 10.1016/j.ejogrb.2018.10.031.
7. Mehmetoglu F. Newborn intestinal obstruction due to mesenteric lymphangioma: A diagnostic challenge, *Journal of Pediatric Surgery Case Reports*, Volume 17, 2017, P. 1–5, DOI:10.1016/j.epsc.2016.11.009
8. Blesinger H., Kaulfuß S., Aung T., Schwoch S., Prantl L., Rößler J. et al. PIK3CA mutations are specifically localized to lymphatic endothelial cells of lymphatic malformations. *PLoS One*. 2018 Jul 9;13(7): e0200343. DOI: 10.1371/journal.pone.0200343.
9. Li J.L., Hai-Ying W., Liu J.R., He Q.M., Chen K.S., Yang J. et al. Fetal Lymphangioma: Prenatal diagnosis on ultrasound, treatment, and prognosis. *Eur J Obstet Gynecol Reprod Biol*. 2018 Dec;231:268–273. DOI: 10.1016/j.ejogrb.2018.10.018.
10. Miceli A., Stewart K.M. Lymphangioma. 2023 Aug 8. In: *StatPearls* [Internet]. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; 2025 Jan-. PMID: 29261940
11. Sehgal V.N., Sharma S., Chatterjee K., Khurana A., Malhotra S. Unilateral, Blaschkoid, Large Lymphangioma Circumscriptum: Micro- and Macrocystic Manifestations. *Skinmed*. 2018 Dec 21;16(6):411–413. PMID: 30575511.
12. Abdulraheem A.K., Al Sharie A.H., Al Shalakhti M.H., Alayoub S.Y., Al-Domaidat H.M., El-Qawasmeh A.E. Mesenteric cystic lymphangioma: A case report. *Int J Surg Case Rep*. 2021 Mar;80:105659. DOI: 10.1016/j.ijscr.2021.105659. Epub 2021 Feb 19
13. Pathiraja H., Rasnayake D., Muthukumarana T., de Silva C., Sathkorala W., Gunaratne S. A large pericardial cystic lymphangioma presenting as acute-onset respiratory distress in a child: a case report. *J Med Case Rep*. 2022 Oct 31;16(1):397. DOI: 10.1186/s13256-022-03576-4.
14. Pichler Sekulic S., Sekulic M. Primary cardiac and pericardial lymphangiomas: clinical, radiologic, and pathologic characterization derived from an institutional series and review of the literature. *Virchows Arch*. 2022 Jun;480(6):1211–1221. DOI: 10.1007/s00428-022-03269-9.
15. Ana Luiza Melo dos Santos, Patrícia dos Santos Oliveira, Victor de Amorim Campos, Rodrigo Pinheiro de Abreu Miranda, Elisa de Carvalho. Giant mesenteric lymphangioma, *Journal of Pediatric Surgery Case Reports*, 2020, DOI:10.1016/j.epsc.2020.101491.
16. Thiam O., Faye P.M., Niasse A., Seye Y., Gueye M.L., Sarr I.S. et al. Cystic mesenteric lymphangioma: A case report. *Int J Surg Case Rep*. 2019;61:318–321. DOI: 10.1016/j.ijscr.2019.07.051. Epub 2019 Jul 25.
17. Hanganu E., Gavrilescu S.L., Trandafirescu M.F., Chiforeanu A.M., Mihăilă D., Florea I.D. et al. A histopathological diagnosis of mesenteric cystic lymphangioma, clinically misdiagnosed as simple mesenteric cyst – case report. *Rom J Morphol Embryol*. 2017;58(4):1525–1530. PMID: 29556652.
18. Jaweesh S., Jaweesh M., Khalil W., Obaid S., Alokla H., Alhomsi K. A rare pediatric case: Mesenteric cystic hygroma in a 5-year-old child. *Int J Surg Case Rep*. 2024 Nov;124:110435. . DOI: 10.1016/j.ijscr.2024.110435. Epub 2024 Oct 12.
19. Thapa S., Sharma A., Upreti D., Karki O.B., Regmi S., Ghartimagar D. et al. A Huge Mesenteric Lymphangioma Presenting as a Small Bowel Volvulus in a Paediatric Patient: A Case Report. *Case Rep Pathol*. 2022 May 17;2022:3033705. DOI: 10.1155/2022/3033705
20. Ayoub A., Hanae E.A., Najlae Z., Ammor A., Benhaddou H. Volvulus on a Giant Cystic Lymphangioma: Two Cases of the Rare Cause of Intestinal Obstruction in Children. *Cureus*. 2025 Jun 8;17(6): e85578. DOI: 10.7759/cureus.85578.
21. Li J., Luo L., Liu Y., Li W., Wei X. Mesenteric lymphangioma in childhood: a case report and narrative literature review. *Front Oncol*. 2025 May 9;15:1541445. DOI: 10.3389/fonc.2025.1541445.
22. Sandoval Quiñonez P.A., Osuna Álvarez Ó., Castro Apodaca F.J., Sisti G. Prenatal and differential diagnosis of fetal thoracolumbar lymphangioma. *BMJ Case Rep*. 2025 Apr 23;18(4): e263811. DOI: 10.1136/bcr-2024-263811.
23. Chutipongpisit K., Parachuru V.P., Friedlander L.T., Hussaini H.M., Rich A.M. Immunohistochemical and immunofluorescence expression profile of lymphatic endothelial cell markers in oral cancer. *Int J Exp Pathol*. 2021 Dec;102(6):268–278. DOI: 10.1111/iep.12411. Epub 2021 Nov 17.
24. Shamrayev V.A., Burkov I.V., Kovalev D.V., Guseva E.V., Pestryakov S.V., Pestryakov A.S. The Role of Lymphography in the Diagnosis and Treatment of Chylous Ascites in Children. *Russian Sklifosovsky Journal "Emergency Medical Care"*. 2023;12(3):443–450. DOI: 10.23934/2223-9022-2023-12-3-443-450.
- Шамраев В.А., Бурков И.В., Ковалев Д.В., Гусева Е.В., Пестяков С.В., Пестяков А.С. Роль лимфографии в диагностике и лечении хилезного асцита у детей. *Российский склифосовский журнал «Медицина неотложных состояний»*. 2023;12(3):443–450. DOI: 10.23934/2223-9022-2023-12-3-443-450.
25. Nagano H., Kimura T., Iida A., Togawa T., Goi T., Sato Y. Cystic lymphangioma in the peripheral jejunal mesentery in an adult and excision with laparoscopic-assisted surgery: a case report. *World J Surg Oncol*. 2019 Oct 24;17(1):170. DOI: 10.1186/s12957-019-1713-6.
26. Shaker K., Alomar K., Dawarah M., Brnbow Z., Alnwaijie N., Khouri L. A rare case of a large mesenteric lymphangioma in a 2-year-old child: Case report and review of the literature. *Int J Surg Case Rep*. 2024 Mar;116:109409. DOI: 10.1016/j.ijscr.2024.109409. Epub 2024 Feb 27.
27. Gebrehana A.W., Dereje W.M., Kasawudeg N.G., Alemahu A.G., Chaklu B., Wassie M.T. et al. Superinfected Cystic Omental Lymphangioma: A Rare Cause of Acute Abdomen in Children. *Clin Case Rep*. 2025 Jun 4;13(6): e70529. DOI: 10.1002/ccr3.70529
28. Wiegand S., Dietz A., Wichmann G. Efficacy of sirolimus in children with lymphatic malformations of the head and neck. *Eur Arch Otorhinolaryngol*. 2022 Aug;279(8):3801–3810. DOI: 10.1007/s00405-022-07378-8. Epub 2022 May 8.
29. Richardson C.M., Perkins J.N., Zenner K., Bull C., Lutsky E., Jensen D.M. et al. Primary targeted medical therapy for management of bilateral head and neck lymphatic malformations in infants. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*. 2023 Jan;164:111371. DOI: 10.1016/j.ijporl.2022.111371. Epub 2022 Nov 15.
30. Trevisan V., De Corso E., Viscogliosi G., Onesimo R., Cina A., Panfilì M. et al. A multi-step approach to overcome challenges in the management of head and neck lymphatic malformations, and response to treatment. *Orphanet J Rare Dis*. 2024 Jul 23;19(1):276. DOI: 10.1186/s13023-024-03200-2.
31. Mede A., Chotai P.N., Huh W.J., Tan M. Intra-abdominal Cystic Lymphangiomas: The Vanderbilt Experience. *J Surg Res*. 2023; 285:197–204. DOI: 10.1016/j.jss.2022.12.026.

К статье

Мезентериальные лимфангиомы в практике неонатолога и детского хирурга (стр. 168–176)

To article

Mesenteric lymphangiomas in the practice of a neonatologist and pediatric surgeon (p. 168–176)

Рисунки 2А, 2В.

Данные лапароскопического исследования тонкой кишки у мальчика М. При ревизии брюшной полости определяется образование, прорастающее через толщу брыжейки и стенку подвздошной кишки

Figures 2A, 2B.

Laparoscopic examination of the small intestine in a boy named M. During an abdominal examination, a formation was detected growing through the thickness of the mesentery and the wall of the ileum.

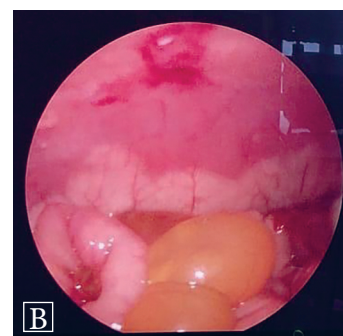
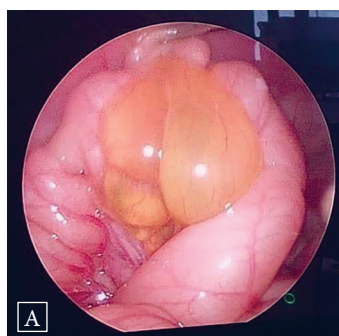


Рисунок 3А, 3В.

Резецированная лимфангиома у мальчика М. Размер образования около 2–3 см, множественный кисты, с ярким желтым (лимфа) содержимым

Figure 3A, 3B.

Resected lymphangioma in a boy M. The size of the formation is about 2–3 cm, multiple cysts, with bright yellow (lymph) contents

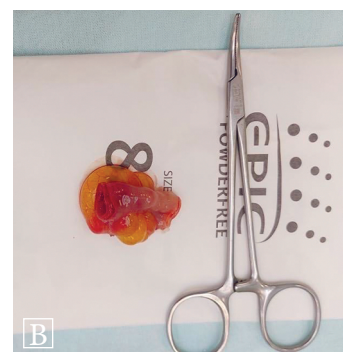
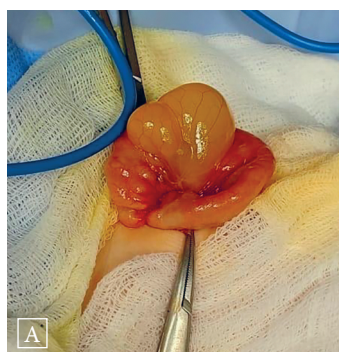


Рисунок 6А.

Данные лапароскопического исследования тонкой кишки у мальчика Л. При ревизии брюшной полости визуализировано образование, прорастающее через толщу брыжейки и стенку тощей кишки.

Рисунок 6В.

Интраоперационная картина. Образование размером 5×6 см, множественный кисты, с молочно-желтым содержимым

Figure 6A.

Laparoscopic examination of the small intestine in a boy named L. During abdominal exploration, a lesion was visualized growing through the mesentery and the jejunal wall.

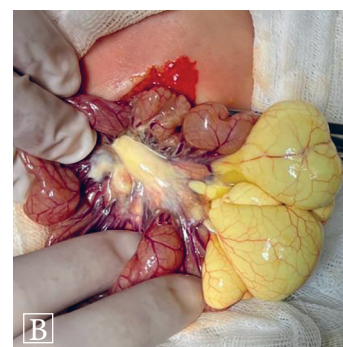
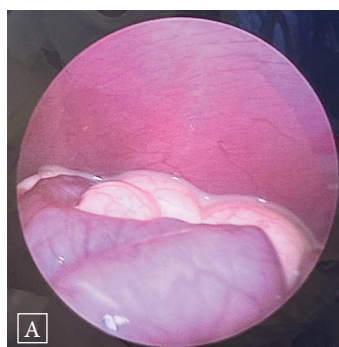


Figure 6B.

Intraoperative image. The lesion measured 5×6 cm, containing multiple cysts and milky-yellow contents