

Ограниченная лимфангиома у больного онкологического профиля

А. А. Комаров, А. С. Шубина, М. А. Уфимцева, Ю. М. Бочкарев

Ограниченная (капиллярная) лимфангиома (lymphangioma circumscriptum) — это врожденная или приобретенная аномалия поверхностных лимфатических сосудов, представляющая собой сгруппированные папулы, на вершине которых расположены везикулы, которые содержат прозрачную лимфатическую жидкость, но могут стать геморрагическими, внешне напоминая «икру лягушки» [1].

Wegener в 1877 г. впервые разделил лимфангиомы на простые, кавернозные и пузырьные [2]. Капиллярная лимфангиома относится к категории простых, термин «cutaneous lymphangioma circumscriptum» (CLC) предложен М. Morris в 1889 г. [3]. Спустя почти век Peachey и Lever в 1970 г. на основании гистопатологических признаков и клинической картины описали классическую и локализованную формы дерматоза [4].

CLC составляет 4,0% от всех опухолей кожи и до 25,0% от всех доброкачественных сосудистых новообразований у детей. Дебют заболевания обычно наблюдается в детстве, причем до 90,0% случаев возникает в период до 2 лет [5]. Однако описана манифестация CLC и у взрослых. Ретроспективное исследование, проведенное в госпитале университета Ага Хана (Карачи, Пакистан — Aga Khan University, Karachi, Pakistan), показало, что за период с 2002 г. по 2012 г. средний возраст пациентов с CLC составил 27 лет [6]. Гендерных различий не описано, однако среди детей раннего возраста болеют чаще девочки [7]. Заболеваемость в США составляет 1,2–2,8 на 1000 новорожденных [8]. Данные по заболеваемости в России в литературе не встречаются. Роль наследственности не установлена [9].

Патогенетически CLC является типичной гамартомой. Патогенез дерматоза описан Whimster в 1976 г. Автор отметил, что в ходе онтогенеза аномальные лимфатические цистерны растут отдельно от нормально функционирующих в толще гиподермы и связаны лишь с поверхностным лимфатическим руслом. Сокращения гладкой мускулатуры сбрасывают лимфу из цистерн в поверхностные лимфатические сосуды, которые вследствие высокого давления расширяются и выпячиваются в эпидермис [10]. Примечательно, что видимый клинический кожный процесс не соответствует количеству аномальных цистерн, создавая эффект «айсберга» [11]. Важно отметить, что отсутствие кожной лимфедемы свидетельствует о наличии дренажа лимфы через нормально функционирующие сосуды [5].

Гистологически определяются скопления пузырьных лимфатических пространств, занимающие всю толщу дермы. Характерны акантоз и папилломатоз, морфологические различия поверхностных и глубоких лимфатических сосудов. Так, эндотелиоциты верхнего русла имеют большую электронную плотность, уплощены (до 0,1–0,3 мкм), их ядра содержат плотно упакованный хроматин, а базальная мембрана имеет разное количество слоев на различных участках. В свою очередь эндотелиоциты глубокого русла менее плоские (до 0,6–2,5 мкм), базальная мембрана непрерывна на всем протяжении, определяются пиноцитозные вакуоли, формирующиеся путем инвагинации клеточной мембраны. Сравнение морфологии позволяет предположить, что сосуды поверхностного лимфатического русла подверглись патологическим изменениям в результате потери транспортной функции, в то время как сосуды глубокого русла морфологически не изменены [12].

Кожные проявления CLC представлены сгруппированными полупрозрачными везикулами с серозно-геморрагическим содержимым, напоминающими «лягушачью икру» [13]. Однако наравне с везикулами могут наблюдаться буллезные элементы. Травматизация элементов приводит к кровотечению и лимфорее. Иногда высыпания могут претерпевать изменения по типу гиперкератоза или веррукозных разрастаний. Так, L. C. Horn в 2005 г. описал случай гигантской CLC у 22-летней женщины, внешне напоминающей гигантскую кондилому Бушке–Левенштайна [14, 15]. Чаще всего высыпания локализованы на проксимальных участках конечностей, туловище, подмышечной области, а также на слизистой рта, особенно на языке. Также описаны высыпания на половом члене, вульве, мошонке [16, 17]. Дерматоскопическая картина представлена напоминающими гипопион лакунами от светло-коричневого до фиолетового цвета, окруженными светлыми септами. Некоторые авторы сравнивают такие находки с «гроздьями винограда». Напоминающие гипопион лакуны отражают оседание крови в тканевой жидкости [18].

Классическая форма CLC поражает преимущественно верхние конечности, верхнюю часть спины, подмышечную область, грудь. Для данной формы не характерна веррукозная и гиперкератотическая трансформация, размеры ее превышают 1 см², характерна манифестация в раннем возрасте. Локализованная форма в свою очередь обычно менее 1 см², возникает в любом возрасте и на любом участке тела. Описаны две формы у одного пациента в виде overlap-синдрома [4]. Возможны ассоциации CLC с синдромами Cobb, Proteus, Maffucci [19–21]. Д. В. Елькини и др. описывают вторичные лимфангиомы, развивающиеся в зоне постмастэктомической лимфедемы, возникшие в результате хирургического и/или лучевого вмешательства, что наблюдалось и в нашем случае [22].

Дифференциальный диагноз проводится с контагиозным моллюском, гемангиомой, ангиокератомой. Кроме того, важным является исключение кожных метастазов злокачественных новообразований (carcinoma teleangiectoides),

визуальные проявления которых почти идентичны CLC. Однако в случае неоплазий основными морфологическими элементами являются узелки — часто безболезненные, круглые или овальные, плотные, подвижные, эластические на ощупь, от физиологической окраски до коричневого, черно-синего и даже красного цветов, расположенные, как правило, рядом с первичной опухолью [23].

Целью лечения CLC является устранение болевых ощущений, дренаж дилатированных лимфатических и кровеносных сосудов, а также лечение вторичной инфекции в случае ее присоединения [24]. Важно объяснить пациенту, что существующие методики лечения CLC не исключают развитие рецидива дерматоза. Наибольшей эффективностью обладает хирургическое лечение, результативность которого по данным литературы достигает 75,0%, в случае повторного иссечения увеличивается на 12,0% [9]. Разрез при CLC требуется глубокий, достигающий иногда до мышечной фасции, что обусловлено необходимостью иссечь глубоко залегающие аномальные лимфатические цистерны. Для определения максимально точных границ разреза высокой эффективностью обладают методы визуализации, в частности магнитно-резонансная томография (МРТ). Авторы отмечают, что, определяя адекватный объем хирургического вмешательства, использование МРТ снижает шанс рецидива дерматоза [10]. Положительные результаты описаны при применении карбонового лазера мощностью 5 Вт в непрерывном режиме. Электрокаутеризация, как и криотерапия, применяется в случае поверхностного расположения CLC. Используется склеротерапия с помощью натрия тетрадецилсульфата 0,25–0,5% и полидоканола 0,5%, однако препараты не одобрены Управлением по санитарному надзору за качеством пищевых продуктов и медикаментов США (Food and Drug Administration, FDA) для лечения CLC. Лучевая терапия не применяется, так как существует риск малигнизации. Так, в литературе описаны случаи трансформации лимфангиомы в опухоль Дабски (эндоваскулярная папиллярная ангиоэндотелиома) и лимфангиосаркому [25, 26].

При инфицировании опухоли в качестве антибактериальной терапии используют цефалексин 500 мг 2–4 раза в день в течение 10 дней или же доксициклин 100 мг 2 раза в день в течение 10 дней при обнаружении метициллинрезистентного золотистого стафилококка (англ. Methicillin-resistant *Staphylococcus aureus*, MRSA) в отделяемом элементов [27].

Приводим наблюдение клинического случая.

Клинический случай

Женщина, 54 года, обратилась в кожно-венерологический диспансер с жалобами на пузырьковые высыпания на коже передней поверхности грудной клетки, правом плече, без субъективных ощущений. Из анамнеза известно, что считает себя больной в течение двух лет, когда впервые стали появляться пузырьки в области подмышечной впадины справа. Периодически отмечала появление аналогичных элементов на коже груди, плече. При травматизации пузырьков наблюдалось выделение желтоватой жидкости. Самостоятельно смазывала раствором борной кислоты, спиртом, хлоргексидином — без эффекта. В анамнезе радикальная левосторонняя мастэктомия по поводу рака левой молочной железы T_{1c}N₀M₀ в 1999 г., лимфостаз справа. Правосторонняя мастэктомия в 2015 г. по поводу рака правой молочной железы T₁N₀M₀.



Рис 1. Единичные милиарные папулы бурого цвета, расположенные в виде дорожки по ходу послеоперационного рубца



Рис. 2. Милиарные и лентикулярные папулы бурого и пурпурного цветов, увенчанные точечными везикулами по типу «лягушачьей икры»



Рис. 3. Дерматоскопическая картина: лакуны, заполненные содержимым оранжевого и фиолетового цветов, разделенные белыми перегородками

Status specialis: высыпания асимметричные, расположены на передней поверхности грудной клетки в маммарных областях, медиальной поверхности левого плеча. Представлены милиарными и лентикулярными папулами коричневого и фиолетового цветов, на вершине которых расположены мелкие (до 0,2 см в диаметре) везикулы с серозным содержимым, возвышающимися над окружающей кожей по типу «лягушачьей икры». Дерматоскопически определяются лакуны, заполненные содержимым оранжевого и фиолетового цветов, разделенные белыми перегородками.

На основании клинического обследования, дерматоскопической картины установлен диагноз ограниченной лимфангиомы кожи груди, правого плеча. Рекомендовано профилактировать травматизацию элементов, использовать растворы антисептиков, анилиновых красителей, антибактериальные пластыри.

Описанный случай представлен в связи с редкостью данного дерматоза.

Литература

1. William J., Timothy B., Dirk E. Andrews' Diseases of the Skin // Clinical Dermatology. 2005, p. 585.
2. Bauer B. S., Kernahan D. A., Hugo N. E. Lymphangioma circumscripium – a clinicopathological review // Annals of Plastic Surgery. 1981. Vol. 7. P. 318–326.
3. Morris M. Lymphangioma circumscripium // International Atlas of Rare Skin Diseases. London: Lewis. 1889. P. 1–4.
4. Peachey R. D., Lim C. C., Whimster I. W. Lymphangioma of skin. A review of 65 cases // British Journal of Dermatology. 1970. Vol. 83. P. 519–527.
5. Fernandez G. Lymphangioma // eMedicine Dermatology. 2007. URL [http:// www.emedicine.com/DERM/topic866.htm](http://www.emedicine.com/DERM/topic866.htm) (Accessed 26 Nov 2019).

6. Fatima S., Uddin N., Idrees R. Lymphangioma Circumscriptum: Clinicopathological Spectrum of 29 Cases // Journal of College of Physicians and Surgeons Pakistan. 2015. Vol. 25. № 9. P. 658–61.
7. Schwartz R. A. Arterial vascular malformations including hemangomas and lymphangiomas // eMedicine Pediatrics. 2009. URL <http://emedicine.com/ped/topic2926.html> (Accessed 26 Nov 2019).
8. Filston H. C. Hemangiomas, cystic hygromas, and teratomas of the head and neck // Seminars in Pediatric Surgery. 1994. Vol. 3. P. 147–159.
9. Flanagan B. P., Helwig E. B. Cutaneous lymphangioma // Archives of Dermatology. 1977. Vol. 113. P. 24–30.
10. Whimster I. W. The pathology of lymphangioma circumscriptum // British Journal of Dermatology. 1976. Vol. 94. P. 473–486.
11. Martínez-Menchón T., Mahiques-Santos L., Febrer-Bosch I. Lymphangioma Circumscriptum: An Example of Whimster's Hypothesis // Pediatric Dermatology. 2004. Vol. 21. № 6. P. 652–654.
12. Asano S., Endo H., Sagami S. An ultrastructural study of localized lymphangioma circumscriptum // Archives of Dermatological Research. 1978. Vol. 262. P. 301–309.
13. Mordehai J., Kurzbart E., Shinhar D. Lymphangioma circumscriptum // Pediatric Surgery International. 1998. Vol. 13. P. 208–210.
14. Erkilic S., Kocer N. E., Mutaf M. Giant lymphangioma circumscriptum mimicking wart in a 13-year-old girl // The Journal of Dermatology. 2006. Vol. 33. P. 501–503.
15. Horn L. C., Kuhndel K., Pawlowitsch T. Acquired lymphangioma circumscriptum of the vulva mimicking genital warts // European Journal of Obstetrics & Gynecology and Reproductive Biolog. 2005. Vol. 123. P. 118–120.
16. Yagmurlu A. et al. A children's disease of rarity: «scrotal lymphangioma circumscriptum» // International Urology and Nephrology. 2004. Vol. 36. P. 229–233.
17. Yildiz F., Atahan I. L., Ozyar E. Radiotherapy in congenital vulvar lymphangioma circumscriptum // The International Journal of Gynecological Cancer. 2008. Vol. 18. P. 556–559.
18. Mabel D. A. Gomides, Laís D. Costa. Cutaneous lymphangioma circumscriptum: The relevance of clinical, dermoscopic, radiological, and histological assessments // Clinical Case Reports. 2019. Vol. 7. № 4. P. 612–615.
19. Child F. J., Werring D. J., Vivier A. W. Proteus syndrome: diagnosis in adulthood // British Journal of Dermatology. 1998. Vol. 139. P. 132–136.
20. Shim J. H., Lee D. W., Cho B. K. A case of Cobb syndrome associated with lymphangioma circumscriptum // Dermatology. 1996. Vol. 193. P. 45–47.
21. Елькин В. Д., Митрюковский Л. С., Седова Т. Г. Избранная дерматология. Редкие дерматозы и дерматологические синдромы. Ил. справ. по диагностике и лечению дерматозов. Изд. второе, испр. и доп. Пермь: ИПК Звезда, 2004. 943 с.
22. Van Vonno N. A case of carcinoma telangiectaticum // The British Journal of Dermatology and Syphilis. 1933. Vol. 45. P. 423–424.
23. Bond J., Basheer M. H., Gordon D. Lymphangioma circumscriptum: pitfalls and problems in definitive management // Dermatologic Surgery. 2008. Vol. 34. P. 271–275.
24. Emanuel P. O., Lin R., Silver L. Dabska tumor arising in lymphangioma circumscriptum // Journal of Cutaneous Pathology. 2008. Vol. 35. P. 65–69.
25. King D. T., Duffy D. M., Hirose F. M. Lymphangiosarcoma arising from lymphangioma circumscriptum // Archives of Dermatology. 1979. Vol. 115. P. 969–972.
26. Bryan A., Galen F. Lymphangioma Circumscriptum (Lymphangiectasia, Dermal Lymphangioma) // Dermatology Advisor. 2017. URL <https://www.dermatologyadvisor.com/home/decision-support-in-medicine/dermatology/lymphangioma-circumscriptum-lymphangiectasia-dermal-lymphangioma/> (Accessed 27 Nov 2019).

М. А. Уфимцева¹, доктор медицинских наук

Ю. М. Бочкарев, кандидат медицинских наук

А. А. Комаров

А. С. Шубина

ФГБОУ ВО УГМУ Минздрава России, Екатеринбург

¹ Контактная информация: mail-m@mail.ru

DOI: 10.26295/OS.2020.35.92.006

Ограниченная лимфангиома у больного онкологического профиля/ М. А. Уфимцева, Ю. М. Бочкарев, А. А. Комаров, А. С. Шубина

Для цитирования: Лечащий врач № 5/2020; Номера страниц в выпуске: 33–35

Теги: кожа, лимфатические сосуды, злокачественные новообразования

